

FACULTÉ DE MÉDECINE
DE PARIS
Année 1969

514

THÈSE
pour le
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)

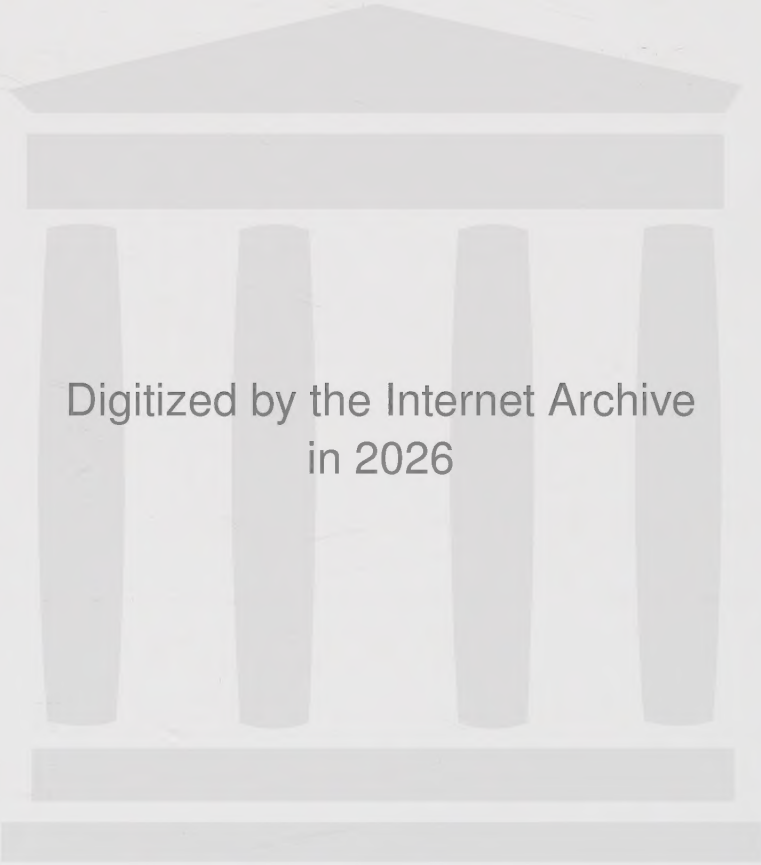
par
Marc LERNER
Externe des hôpitaux
Né le 30 mai 1942 à Moutiers - 73

Présentée et soutenue publiquement le 19

LES ACCIDENTS
VASCULAIRES CÉRÉBRAUX
ET LA PÉRIARTÉRITE NOUEUSE
(à propos de deux observations)

Président : M. Robert WORMS, professeur

Editeur : LOWY Y. (92) Issy-Les Moulineaux



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549931_0003

FACULTÉ DE MÉDECINE
DE PARIS

Année 1969

THÈSE
pour le
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'Etat)



par

Marc LERNER

Externe des hôpitaux

Né le 30 mai 1942 à Moutiers - 73

Présentée et soutenue publiquement le

19

LES ACCIDENTS
VASCULAIRES CÉRÉBRAUX
ET LA PÉRIARTÉRITE NOUEUSE
(à propos de deux observations)

Président : M. Robert WORMS, professeur

Editeur : LOWY Y. (92) Issy-Les Moulineaux

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)



par

Marc LERNER

Étudiant des hôpitaux

Né le 30 mai 1942 à Montiers - 73

Présentée et soutenue publiquement le 19

LES ACCIDENTS
VASCULAIRES CÉRÉBRAUX
ET LA FÉRIARITÉ NOUVEUSE
(à propos de deux observations)

Président : M. Robert WORMS, professeur

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard Debré (R.), Dechaume (M.), Galiard (H.), Gaudard d'Allaines (F. de), (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Challey-Bert (P.), Cheymol (J.), Coste (F.), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lacomme (M.), Lamy (M.), Laroche (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Maduro (R.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Turpin (R.), Verne (J.).

DOYEN Daniel BARGETON

1^{er} ASSESSEUR Georges BROUET

2^e ASSESSEUR Jean GOSSET

A. — CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie	HUARD (P.)
Ansatomie à titre personnel	CABROL (Ch.)
Ansatomie à titre personnel	OLIVIER (G.)
Anatomie et Cytologie pathologiques	DELARUE (J.)
à titre personnel	NEZELOF (Ch.)
à titre personnel	ORCEL (L.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.)
Biochimie médicale	DESGREZ (P.)
Biochimie médicale	POLONOVSKI (J.)
Chimie pathologique	SCHAPIRA (G.)
à titre personnel	CARTIER (P.)
à titre personnel	DREYFUS (J.-Cl.)
Biologie médicale (à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Biologie médicale (à titre personnel)	HARTMANN (L.)
Biophysique médicale	BUGNARD (L.)
Biophysique médicale	DJOURNO (A.)
	DOGNON (A.)
à titre personnel	KELLERSHOHN (L.)
à titre personnel	GOUGEROT (L.)
à titre personnel	ROUCAYROL (J.-Cl.)
Cancérologie expérimentale	MATHÉ (G.)
Génétique fondamentale	LEJEUNE (J.)
Histologie et Embryologie	COUJARD (R.)
Histologie et Embryologie	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
à titre personnel	RACADOT (J.)

Microbiologie	FASQUELLE (R.)
Bactériologie et Virologie	TOURNIER (P.)
à titre personnel	BARBIER (P.)
Parasitologie	LARIVIERE
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
à titre personnel	LEPER (J.)
Pharmacologie	BOISSIER (J.-R.)
Pharmacologie	LECHAT (P.)
Physiologie	BARGETON (D.)
Physiologie	MALMEJAC (J.)
Physiologie	PARROT (J.)
à titre personnel	DEJOURS (P.)
Physiologie et biologie appliquée aux sports ..	SCHERRER (J.)

B. — CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

1) Médecine

Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Histoire de la Médecine et de la Chirurgie	COURY (Ch.)
Hygiène et Médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale, droit médical et déontologie ..	DEROBERT (L.)
Pathologie exotique	ERUMPT (L.-C.)
Pathologie médicale	BUGE (A.)
Pathologie médicale	BRICAIRE (H.)
Pathologie médicale	CORNET (A.)
Pathologie médicale	HOUSSET (E.)
Pathologie médicale	LAROCHE (Cl.)
à titre personnel	AZERARD (E.)
à titre personnel	BOUR (H.)
à titre personnel	BROCARD (H.)
à titre personnel	CAROLI (J.)
à titre personnel	FACQUET (J.)
à titre personnel	LAMBLNG (A.)
à titre personnel	LAUNAY (Cl.)
à titre personnel	PAYET (M.)
à titre personnel	PERRAULT (M.)
à titre personnel	SIGUIER (F.)
à titre personnel	WORMS (R.)
à titre personnel	BOUVIER (J.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et Thérapeutique générales	MAURICE (P.)
Thérapeutique	LAMOTTE (M.)
Thérapeutique appliquée	MARCHE (J.)

Chaires de Cliniques :

Clinique cardiologique (Broussais)	LENEGRE (J.)
Clinique dermatologique (Saint-Louis)	SOULIÉ (P.)
Clinique cardiologique (Boucicaut)	DUPERRAT (F.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Cl.-Bernard) à titre personnel	BASTIN (R.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.) PICHOT (P.)
à titre personnel (neuro-psychiatrie) ..	
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.) GARCIN (R.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	LHERMITTE (F.)
à titre personnel	
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpê- trière)	MICHAUX (L.) BERNARD (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	ANDRÉ (R.)
à titre personnel (hématologie)	BOUSSER (J.)
à titre personnel (hématologie)	DREYFUS (B.)
à titre personnel (hématologie)	
Cliniques médicales	DEPARIS (M.)
Bicrêtre	MLLIEZ (P.)
Broussais	PEQUIGNOT (H.)
Cochin	BARIETY (M.)
Hôtel-Dieu	DREYFUS (G.)
Pitié	BOUDIN (G.)
Saint-Antoine	CONTE (M.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Saint-Antoine	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais) ..	LEMAIRE (A.)
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine) ..	DOMART (A.)
Clinique et Séméiologie médicales (Antoine- Chantin)	BOUVRAIN (Y.)
Séméiologie médicale (Lariboisière)	RAMBERT (P.)
Séméiologie médicale (Pitié)	WOLFROMM (R.)
Séméiologie médicale (Rothschild)	DEBRAY (Ch.)
Clinique d'Hydrologie et de Climatologie (Bichat à titre personnel	GIBERTON (A.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique néphrologique (Necker)	HAMPEURGLER (J.)
à titre personnel	RICHET (G.)
à titre personnel	CROSNIER (J.)

Clinique de Génétique médicale (Enf.-Malades)	ROYER (P.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOZZICONACCI (P.)
Clinique médicale infantile et de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pédiatrie (Trousseau)	BRISSAUD (H.)
à titre personnel	LESOBRE (R.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	THIEFFRY (S.)
Hygiène et Clinique de la première enfance (Trousseau)	LAPLANE (R.)
à titre personnel	POLONOVSKI (Cl.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BROUET (G.)
à titre personnel	KREIS (B.)
à titre personnel	MEYER (A.)
Clinique de rééducation motrice	GROSSIORD (A.)
Electroradiologie	LEDOUX-LEBARDE (M.)
Electroradiologie	LEFEBVRE (J.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
à titre personnel	FISCHGOLD (H.)
à titre personnel	TUBIANA (M.)
à titre personnel	CHERIGIE (E.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	DFLBARRE (F.)
Clinique rhumatologique (Lariboisière)	SEZE (S. de)
Clinique toxicologique (Fernand-Widal)	GAULTIER (M.)
<i>2) Chirurgie</i>	
Anesthésiologie	VOURCH (G.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie chirurgicale	KUSS (R.)
Pathologie chirurgicale	N...
à titre personnel	RAMADIER (J.)
Physiologie et pathologie obstétricales	MORIN (P.)
Technique chirurgicale et chirurgie expérimentale	MONSAINGEON (A.)
<i>Chaires de Cliniques :</i>	
Clinique carcinologique (Gustave-Roussy)	DENOIX (P.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
à titre personnel	BREHANT (J.)

Cliniques chirurgicales

Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Beaujon	BAUMANN (J.)
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais)	POILLEUX (F.)
Séméiologie et clinique chirurgicales (St-Louis)	DEBEYRE (J.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	MERLE D'AUBGNÉ (R.)
— — (Foch)	PADOVANI (P.)
— — (Beaujon)	CAUCHOIX (J.)
Clinique traumatologique et orthopédique (Raymond-Poincaré)	JUDET (R.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	FEVRE (M.)
à titre personnel	CHIGOT (P.-L.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	DUBOST (Ch.)
Clinique de chirurgie thoracique (Laennec)	MATHEY (J.)
à titre personnel	GAUDART D'ALLAINES (Cl. de)
Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) .	HUGUIER (J.)
Clinique obstétricale (Baudelocque)	LEPAGE (F.)
Clinique obstétricale (Saint-Antoine)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
à titre personnel	LEBEAU (J.)
Clinique ophtalmologique (Cochin)	BREGEAT (P.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique stomatologique (Salpêtrière)	CERNEA (P.)
Clinique urologique (Cochin)	ABOULKER (P.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)

C. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

	MM.
Anatomie	GILLOT (Cl.)
Anatomie pathologique	GOUYGOU (Ch.)
Bactériologie	CHRISTOL (D.)
Bactériologie	LE MINOR (L.)
Biochimie médicale	CARTIER (P.)
	GONNARD (P.)
	NORDMANN (J.)
Chirurgie	CERBONNET (G.)
Hématologie	BILSKI-PASQUIER (G.)
Hygiène	
Médecine légale	CECCAL (P.)
	HADENGUE (A.)
Physique médicale	FOURNIER (E.)
Médecine générale	AUSSANNAIRE (M.)
Maladies infectieuses	DUPONT (V.)
Neuro-psychiatrie	TARDIEU (G.)
Pédiatrie	ROSSIER (A.)
	COURSAGET (J.)
	GREMY (F.)
	PELLERIN (P.)
Physiologie	DURAND (J.)
	GIRARD (Fr.)
	HUGELIN (A.)
Stomatologie	CHAPUT (Mme A.)
Pharmacologie	SCHMITT (H.)

D. — PROFESSEURS DETACHES

DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.)
-------------------------------	-------------

E. — PROFESSEURS ASSOCIES

Hormonologie	MORICARD (R.)
Statistique médicale et épidémiologie	SCHWARTZ (D.)
Néphrosologie	MAXWELL (M.)
Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)
Conseiller administratif	Mlle CHAINTREUL (G.)
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	M. le Dr HAHN (A.)
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	Mme FORGET (F.)
	Mlles DUMAITRE (P.)
Conservateurs	Mme CONTET (J.)
Bibliothécaires	Mlles DUROZOY (M.F.)
	ROBERGE (D.),
	LE QUANG LINH (G.),
	REUGE (M.)

A Monsieur le Professeur Robert WORMS,

Professeur à l'Hôpital Lariboisière

*qui nous fait le grand honneur d'accepter la
présidence de ce modeste travail.*

*Nous le remercions de nous avoir obligeamment
confié une observation clinique de son service.
Ses précieuses critiques nous ont été béné-
fiques et nous le prions de bien vouloir trouver
ici l'expression de notre respectueuse gratitude.*

A Monsieur le Docteur Pierre MARLAND,

Médecin des Hôpitaux

qui nous a proposé ce travail.

*Nous le remercions de la bienveillance et de la
compréhension que nous avons toujours trou-*
vées auprès de lui.

En témoignage de notre respectueuse sympathie.

A l'attention de :

Monsieur le Docteur CLAY

*en remerciement de l'aide qu'il nous a apportée
pour la rédaction d'une partie de notre travail,
avec toute notre reconnaissance.*

Monsieur le Docteur CHELLOUL

*Nous le remercions vivement d'avoir clarifié
dans notre esprit l'anatomie pathologique de
nos observations, et de nous avoir conseillé avec
tant de sollicitude.*

Monsieur le Professeur HOUDART
Monsieur le Professeur ROUJEAU
Monsieur le Professeur GAULTIER
Monsieur le Professeur NICK

*Nous les remercions d'avoir bien voulu nous
donner accès aux dossiers de leur service.
Qu'ils veuillent trouver ici le témoignage de
notre gratitude.*

A tous mes Maîtres des Hôpitaux de Paris,

A mes Maîtres d'Externat

Monsieur le Docteur CAMPINCHI

Monsieur le Docteur MARLAND

Monsieur le Professeur HUGUIER

Monsieur le Professeur CERBONNET

Monsieur le Professeur LEBEAU

A MON PERE ,

A MA MERE,

*je leur dois tout ;
je suis heureux de leur dédier
ce modeste travail en témoignage
de mon amour
et de mon éternelle reconnaissance*

A mon frère PIERRE et sa femme,

A mon frère JEAN-PAUL et sa femme,

A mes proches,

A mes amis.

INTRODUCTION

C'est en 1866 que Kussmaul et Maier, à l'occasion de deux cas personnels, ont défini la Périartérite noueuse comme une « maladie des artères jusqu'alors inconnue, accompagnée de paralysie rapidement progressive et de Mal de Bright ». La lésion élémentaire de la maladie était déjà, dès cette époque, parfaitement individualisée : nouure périvasculaire visible, siégeant généralement au niveau des petites artères de type musculaire.

Le premier travail français a été publié en 1928 par Debré, Leroux, Lelong et Mlle Gauthier-Villars auquel s'ajoutent bientôt d'autres cas observés, surtout chez l'enfant, plus rarement chez l'adulte.

L'ouvrage de Nicaud (Masson - Paris 1946) apporte une contribution importante à cette question. Le nombre de cas recueillis

dans la littérature va en progressant rapidement, surtout depuis ces dernières années.

On ne sait encore que peu de chose sur l'étiologie des collagénoses et en particulier de la Périartérite noueuse. « Il paraît vraisemblable de penser qu'il s'agit d'une angéite allergique, hypothèse qui cadre le mieux avec la diversité des facteurs qui peuvent la déclencher et la diversité des organes qui sont atteints. » (Duri Gross 1967).

Plus fréquente chez les hommes que chez les femmes et pouvant s'observer chez les sujets de tous âges, c'est une maladie rare, grave, protéiforme. La grande variété des aspects cliniques observés résulte de la distribution des lésions vasculaires à tous les organes — y compris le système nerveux : ce grand polymorphisme des signes et leur groupement très variable ne permettent pas de dresser un schéma habituel de la maladie.

Les groupes de manifestations les plus fréquents sont :

- la fièvre, l'amaigrissement et les douleurs,
- les manifestations cutanées et sous-cutanées,
- les troubles musculaires et articulaires,
- l'hypertension artérielle et les manifestations cardiaques,
- les troubles rénaux,
- les manifestations respiratoires,
- les troubles neurologiques, enfin.

En effet, les manifestations neurologiques sont communes, les neuropathies périphériques en particulier sont bien connues, toutefois peu d'attention a été relativement accordée aux manifestations du système nerveux central.

Dans la pathogénie des accidents vasculaires cérébraux, l'atteinte du rein et du système cardiovasculaire sont sans doute loin d'avoir un rôle négligeable, par l'intermédiaire du facteur hypertension artérielle ; de même, l'atteinte centrale semble plus fréquente chez les sujets ayant aussi une affection pulmonaire (Ford).

Nous rappellerons donc très succinctement l'allure clinique et anatomo-pathologique de l'atteinte de ces organes avant d'envisager l'aspect des accidents vasculaires cérébraux à la lumière de deux observations inédites.

a) *Les manifestations bronchiques, pulmonaires et pleurales* de la périartérite noueuse peuvent se déclarer à toutes les périodes de la maladie ; elles constituent parfois la manifestation inaugurale (observations I et II) mais elles peuvent être contemporaines des recrudescences viscérales de la maladie.

Elles se présentent sous trois aspects principaux : l'asthme, les pneumopathies aiguës ou chroniques et les épanchements pleuraux.

Nous insisterons plus particulièrement sur la première de ces manifestations car les deux malades dont nous rapportons les observations se sont présentés initialement comme des asthmatiques.

La fréquence de l'asthme au cours de la périartérite noueuse est évaluée à 13 % des cas (45 des 337 observations de Passelecq en 1953). La maladie peut ne pas avoir de caractère bien particulier, mais parfois elle revêt des aspects qui en expriment la sévérité. L'asthme est parfois révélateur, isolé pendant de longs mois avant que ne s'extériorisent les autres manifestations viscérales et l'apparition d'accidents rénaux, vasculaires, d'atteintes nerveuses périphériques ou centrales qui le font rattacher à la périartérite noueuse.

Cliniquement, il s'agit d'un asthme habituellement tenace et violent, résistant à la corticothérapie, fait de longues périodes d'état de mal asthmatique sur un fond de dyspnée permanente.

Mais, « La survenue au cours d'un asthme grave et rebelle d'une grande éosinophilie sanguine, de fièvre continue, d'amaigrissement, sont des manifestations qui doivent donner l'alerte et suggérer l'hypothèse de la périartérite noueuse. Il en est de même de l'apparition de ces désordres chez tout malade atteint de pneumopathie ou de pneumopleuropathie trainante ou récidivante, pour laquelle l'étiologie tuberculeuse, virale ou parasitaire se trouve en défaut. » (J. Turiaf, P. Marland, L. Moreau).

Pendant les périodes d'état de mal, la leucocytose se singularise par une éosinophilie qui peut atteindre de 30, 40 % à 70 % voire plus, et dès lors, un asthme s'accompagnant d'une éosinophilie supérieure à 15 % doit être évocateur de maladie de Kussmaul.

L'évolution est émaillée d'accidents qui peuvent conduire à la mort dans un tableau d'insuffisance cardiaque aiguë et d'asphyxie : en effet, outre les récides fréquentes des états de mal, peuvent survenir des pneumopathies ou des bronchopneumopathies aiguës, parfois dyspnéisantes et hémoptoisantes ou des épanchements pleuraux.

D'autres atteintes parenchymateuses peuvent se voir, en particulier des infiltrats type Loëfflerien, ou chroniques, parfois pseudo-tumoraux. Turiaf fait remarquer que « les fluctuations de l'hyperéosinophilie épousent étroitement celles des accidents cliniques » et que « son intensité s'inscrit en fonction directe du potentiel d'activité de la maladie et de la gravité de son pronostic ».

L'anatomie pathologique de ces lésions est complexe.

L'atteinte vasculaire comprend une endartérite fibreuse, sténosante, et une péri-angéite fibro-sclérosante, à infiltrats éosinophiles intra et périvasculaires. Ces lésions atteignent (Ellmann et Cudkowicz) électivement les artères bronchiques ; en réalité les artères pulmonaires peuvent également être intéressées. L'atteinte bronchique n'a pas de caractère particulier. Quant à l'atteinte parenchymateuse elle est faite soit de lésions non spécifiques, infectieuses ou infarctus, soit de lésions de pneumonie intersticielle. Des aspects de granulome allergique correspondent aux manifestations asthmatiques et aux infiltrats éosinophiles : granulome du parenchyme fait de cellules géantes, d'infiltrats d'allure pneumonique ou bronchopneumonique avec d'importantes plages de cellules éosinophiles.

b) les manifestations rénales semblent les plus fréquentes, surtout anatomiquement (80 % des cas environ).

Cliniquement, deux aspects principaux peuvent être observés : d'une part celui d'une néphroangiosclérose maligne (insuffisance rénale rapidement progressive chez un malade hypertendu et d'autre part celui d'une glomérulonéphrite rapidement évolutive.

Le plus souvent, le diagnostic de périartérite noueuse n'est pas évoqué devant une hypertension ou une néphrite, en particulier lorsque les signes d'atteinte rénale sont isolés. C'est l'étude anatomique qui éclaire le problème et l'on observe essentiellement deux types de lésions :

D'une part, la lésion artérielle segmentaire qui revêt le même aspect dans le rein que dans les autres organes, mais qui, si elle est isolée, doit être différenciée des lésions que peuvent provoquer certaines hypertensions malignes (Mme Habib).

D'autre part, des lésions glomérulaires focales nécrosantes avec granulome périglomérulaires, ou des lésions de glomérulite proliférative, qui ne sont nullement spécifiques.

c) Périartérite noueuse et hypertension artérielle.

Ce problème a fait couler beaucoup d'encre :

D'après Wylens et Glynn (1951) un malade sur trois atteint de périartérite noueuse est indemne d'hypertension, les deux autres ont une élévation manifeste de leur tension : parmi ces deux tiers de malades, plus de la moitié présente une hypertension préexistante ou concomitante à la découverte des signes de périartérite : ces auteurs admettent donc que l'hypertension artérielle maligne favoriserait le développement de la maladie.

Malheureusement, dans bon nombre d'observations, au fur et à mesure du développement de la maladie, on assiste au développement et à l'aggravation d'une hypertension, chez des sujets antérieurement normotendus. Force est bien d'admettre dans ce cas, la responsabilité de la périartérite noueuse par le mécanisme maintenant bien connu du système Rénine-Angiotensine, les lésions occlusives des vaisseaux du rein déterminant l'ischémie, source d'une hypertension de type Goldblatt.

Pour Kirmann, l'hypertension se produirait dès que le nombre des vaisseaux atteints par la périartérite noueuse est suffisamment élevé.

Et pourtant, cliniquement parlant, beaucoup de ces hypertensions constatées lors d'une P.A.N. évoquent les caractères de la néphroangiosclérose maligne (Siguiet). Mais pour Madame Habib, les analogies histologiques sont frappantes, cependant l'identité n'est pas absolue, en particulier il n'y a pas de granulome périvasculaire et le diamètre des vaisseaux atteints est inférieur à 100 microns dans l'hypertension maligne. Nous envisagerons plus loin le rôle de la pression artérielle dans la pathogénie des accidents vasculaires cérébraux.

d) Aspect histologique de base.

C'est une artérite segmentaire nécrosante avec granulome périartériel qui peut être observée au niveau de tous les organes.

On peut distinguer, avec Delarue et Coll, des lésions jeunes, en pleine évolution, et des lésions plus âgées, coexistant parfois et traduisant l'évolution par poussées successives de la maladie.

Ces altérations sont parcellaires et réalisent sur le trajet de l'artère des nodules discontinus, moniliformes, séparés par des segments artériolaires subnormaux.

L'atteinte des veines existe contrairement à l'opinion classique.

Dans un premier temps, les lésions sont jeunes et comportent un mélange d'inflammation et de nécrose. La nécrose fibrinoïde, qui serait la première modification observable (Arkin) atteint la média dans sa partie interne (les fibres élastiques de la média ainsi que les éléments musculaires lisses sont plus

ou moins détruits). La nécrose fibrinoïde se présente comme des plages acellulaires, avec acidophilie cytoplasmique, pycnose nucléaire, cytolysé.

L'intima est repoussée, réduisant la lumière vasculaire, elle-même occupée parfois par un thrombus dans lequel la fibrine a perdu sa structure fibrillaire et forme des mottes acidophiles.

Quant à l'inflammation, elle prédomine dans la partie périphérique du vaisseau mais peut envahir toutes les tuniques de l'artériole et les régions de nécrose. Elle se traduit d'abord par une infiltration de polynucléaires (parmi lesquels on distingue des polynucléaires éosinophiles) ; puis les granulocytes vont faire place à une infiltration lymphoplasmocytaire. Ainsi, lorsque l'adventice est épaissie par le granulome, elle constitue un véritable manchon inflammatoire périartériel.

Dans un deuxième temps, ces lésions inflammatoires et nécrotiques font place à un tissu cicatriciel ; une organisation conjonctive se fait au niveau des parois artérielles, de la région avoisinante et du thrombus lui-même. Au maximum, le vaisseau peut être transformé en une masse fibreuse ; mais dans certains cas on observe une réperméabilisation partielle par des néo-vaisseaux, ou bien la destruction de l'armature élastique engendre des anévrysmes qui pourront se rompre ultérieurement en provoquant des hémorragies.

Ce qui frappe, c'est le caractère segmentaire et nodulaire du processus, c'est le caractère variable de la lésion selon le calibre du vaisseau envisagé ou selon le type clinique de la maladie, ce sont enfin des lésions artérielles d'âge différent traduisant l'évolution de la maladie par poussées.

Quant aux lésions parenchymateuses, elles sont des conséquences des altérations artérielles : infarctus, nécrose viscérale.

« Elles sont rares, et il est remarquable de noter le peu de retentissement sur les viscères des lésions vasculaires parfois d'une grande intensité. » (Mme Habib)

Notons que l'étude anatomique des lésions musculaires, si importantes pour le diagnostic à un stade où la clinique n'est pas évocatrice, et accessible par biopsie, montre comme au niveau des autres viscères les deux types de lésions précédemment décrits :

- d'une part des lésions artériolaires caractéristiques ;
- d'autre part des lésions non spécifiques, faites ici de dégénérescence des fibres musculaires avec perte de la striation transversale, gonflement et hyalinisation des fibres, sclérose intersticielle qui prend la place des fibres dégénérées.

OBSERVATION N° 1

— Le jeune C..., âgé de 18 ans, consulte pour une rhinorrhée en octobre 1965 et un cliché pulmonaire montre dès cette époque :

de face : thorax d'aspect globuleux avec à droite hile volumineux et opacité nodulaire de la base.

profil : hile élargie. L'opacité siège à la base du lobe moyen.

Trois diagnostics sont alors évoqués :

- Epituberculose,
- Pneumopathie virale,
- Pneumopathie au cours d'une crise d'asthme.

— *A partir d'octobre 65* apparaissent des phénomènes dyspnéiques précédés de quintes de toux qui ramènent quelques crachats filants. La numération formule montre une polynucléose légère mais surtout une très forte éosinophilie à 20 %. Cette éosinophilie évoquant fortement le diagnostic de crise d'asthme, des tests allergologiques sont demandés. Résultat positif à :

- Moisissures N)3 et N)4.
- Candidine, Trichophyton, Epidermophyton.

La cure de désensibilisation est entreprise mais le malade est de plus en plus oppressé, essoufflé et pour des efforts de plus en plus minimes. On arrête la désensibilisation.

Les radiographies pulmonaires successives d'octobre 65 à février 66 ne montrent pas de modifications notables :

Hile volumineux, opacité nodulaire de la base droite et gros nodule homogènes de la région axillaire droite.

— *C'est à partir de février 66* que le malade entre véritablement dans sa maladie, avec des crises débutant par une toux ramenant une expectoration qui, de blanc mousseux devient jaune, puis dyspnée avec sensation d'oppression et difficulté inspiratoire.

— *Le 4 mai 1966*, à l'occasion d'une crise très sévère, le malade est vu par le Docteur Marland qui décide l'hospitalisation d'urgence dans son service de Beaujon.

A l'entrée : *Etat de mal asthmatique* avec cyanose unguéale, importante, diminution du murmure vésiculaire, nombreux sibilants, cœur à 120/min. Devant la cédation incomplète des crises, un traitement à la Triamcinolone est institué (10 comprimés) le 10 mai.

Devant la cédation incomplète des crises, un traitement à la Triamcinolone est institué (10 comprimés) le 10 mai.

Ce n'est qu'au prix de cette très haute dose de corticoïdes que la crise est jugulée.

Le malade quitte le service dans un état à peu près satisfaisant, en particulier une disparition complète des infiltrats pulmonaires nuageux et une éosinophilie à 8 % (à l'entrée : 29 %) le 24-5-66.

Il s'agit donc d'un asthme particulièrement sévère qui s'est accompagné d'infiltrats pulmonaires à cellules éosinophiles.

Devant cette éosinophilie, des parasites sont recherchés dans les selles, sans succès ; d'autre part, le Docteur Marland demande une biopsie musculaire dans l'hypothèse d'une Périartérite noueuse à forme asthmatique : cette biopsie s'est révélée négative.

Toutes les biopsies musculaires pratiquées par la suite seront également négatives.

— *En juin 1966*, premier séjour à la maison de santé « Les Sorbiers » au cours duquel le malade a des séances de rééducation respiratoire en plus d'un traitement médical duquel les corticoïdes n'ont pu être supprimés. Le malade tire un grand bénéfice de ce séjour et quitte « Les Sorbiers » le 24 juillet.

— *Nouvelle hospitalisation en octobre 66* nécessitant une corticothérapie intensive suivie d'un second séjour en maison de santé. Mais la sévérité de l'asthme avec états de mal successifs interdit l'arrêt de la corticothérapie voire la diminution des comprimés de Triamcinolone au-dessous de 4 par jour. Le malade regagne sa famille en février 67 sur le désir des parents de voir reprendre une vie normale à leur fils

Un an et demi après la première crise, cet asthme reste aussi sévère, aussi rebelle à la corticothérapie ainsi qu'à toutes les autres tentatives thérapeutiques, qu'il s'agisse d'allergoglobulines à doses massives, de cure d'altitude, toutes tentatives jointes à la résolution des problèmes psychiques familiaux.

— *En mai 67*, l'électrocardiogramme montre déjà des signes de souffrance du cœur droit.

— *A la fin du mois de juin 1967* le malade est admis à l'Hôpital de Senlis pour une bronchopneumonie avec fièvre à 39°, gros foyer droit, état général alarmant. Sous antibiothérapie massive (50 M. de Pénicilline + Corticoïdes) l'état clinique et radiologique s'améliorent en huit jours.

Le malade sort le 13 juillet en bon état avec un rythme cardiaque un peu rapide (110), une accentuation hilare bilatérale à la radio pulmonaire.

— *Le 21 juillet*, le malade rentre en urgence à l'hôpital de Senlis pour un état de mal asthmatique avec sibilants dans les deux champs, cyanose des extrémités, petite fièvre, expectoration saumonée, tachycardie à 120-140, sans foyer radiologique.

Traitement par Tifomycine, Cortancyl et Digitaline. (Noter à cette date la formule sanguine à 28.20 GB AVEC 1 % D'EOSINOPHILES !)

Dans la nuit du 27 au 28 juillet, HEMIPLEGIE DROITE MASSIVE AVEC APHASIE. Depuis la veille le malade se plaignait de paresthésies au niveau de l'avant-bras gauche.

— N.F.S. du 28-7 : G.R. 4.200.000 ; G.B. : 21.800 dont 31 % neutrophiles et 56 % d'éosinophiles.

— Vitesse de sédimentation : 30 - 50.

— Taux de prothrombine, 28 %.

— Urée, 0,30 g/l

supérieurs et inférieurs de la pupille droite.

— Fond d'œil normal en dehors d'un discret flou des bords.

Le malade est transféré le jour même à l'Hôpital Tenon dans le Service du Pr. Ag. Nick.

A l'entrée le 29 juillet :

Hémiplégie droite proportionnelle ,
Paresthésie au niveau de l'avant-bras droit,
Priapisme,

Râles fins aux deux bases pulmonaires, frottement péri-cardique mésosystolique. Pas de roulement diastolique,

Foie douloureux avec reflux hépato-jugulaire,
Pas d'œdème des membres inférieurs,

Fonds d'œil normaux. Tension de l'artère centrale de la rétine, 60.

Electrocardiogramme : rythme sinusal, axe à 60°, pas d'hypertrophie auriculaire ni ventriculaire, trouble de la repolarisation : T plat dans les dérivations périphériques, sous décalage de ST en V2 V3 V4, T isodiphasique de toutes les précordiales,

DONC,

Tableau d'insuffisance cardiaque globale, avec péricardite. Devant l'existence d'une éosinophilie à 56 %, le premier diagnostic est celui d'une P.A.N.

P.L. Liquide xanthochromique 2,4 éléments ; 161 hématies, 0,30 albumine.

EVOLUTION :

Le 31 juillet 1967 : Le malade est plus gêné au point de vue respiratoire avec sibilants fins dans les bases ; il parle mieux.

Le 1^{er} août 1967 : Le malade parle pratiquement normalement : pas d'aphasie mais sidération.

Electrocardiogramme : Amélioration de la repolarisation surtout sur les précordiales en V3 V4 V5.

Le 2 août 1967 : Hémiplégie sans amélioration, hémianesthésie à gauche. Membres supérieurs : réflexes ostéo-tendineux non retrouvés. Anesthésie au niveau de C3.

Force musculaire et amyotrophie difficile à apprécier en raison de l'amaigrissement et de l'hypotrophie (malade alité depuis 1 mois 1/2).

Douleurs au niveau de l'avant-bras droit.

Le 3 août 1967 : Picotements au niveau du pouce et hypoes-thésie plutôt sur C7, en fait assez peu précis.

Réflexes ostéo-tendineux bicipital gauche retrouvé faible et stylo-radial gauche non retrouvé.

Persistance du priapisme.

Electrocardiogramme : tracé altéré par des ondes lentes thêta et delta, réactivess bitemporo-occipitales à nette prédomi-nence gauche.

Le 7 août 1967. — Anesthésie de C7.

Déficit des racines, tricipital non retrouvé.

L'électromyogramme semble mettre en évidence une atteinte périphérique de l'hémi-corps droit et du deltoïde gauche.

Le 10 août 1967 : Le malade se plaint de douleurs au niveau de tout l'hémi-corps droit provoquées quand on le touche.

Persistance de l'atteinte C7 .

Bon état respiratoire, plus de priapisme.

Le 16 août 1967 : Douleurs abdominales dans la fosse iliaque gauche ; l'abdomen est souple, le transit est normal.

Le *toucher rectal* est douloureux à gauche.

Le 17 août 1967 : Persistance de la paralysie de C7 et abo-lition du tricipital. Autres réflexes présents.

Le 19 août 1967 : La tension artérielle est à 16-10.

Il existe une sudation de l'hémiface droite ,une impossi-bilité de s'exprimer avec émissions de quelques sons et com-préhension des ordres.

L'aphasie se complète rapidement.

Le soir : obnubilation importante. Le malade n'obéit plus aux ordres simples.

Le 20 août 1967 : Au fond d'œil : FLOU PAPILLAIRE.

Le malade répond à nouveau aux ordres simples mais il existe une certaine raideur méningée. La ponction lombaire ramène un liquide hémorragique rosé.

Le 21 août 1967 : Etat inchangé, c'est-à-dire coma moyen avec hémiplégie droite massive.

Le malade est transféré le jour même à l'Hôpital Lariboisière dans le service de neuro-chirurgie du Pr. Houdart.

A l'entrée, *l'électroencéphalogramme* montre d'importantes altérations hémisphériques gauches et *l'artériographie carotidienne* pratiquée en urgence confirme l'existence d'une masse très volumineuse paraventriculaire gauche, probablement également intraventriculaire, en raison du déroulement de la cérébrale antérieure. Cette image angiographique paraît tout à fait caractéristique d'un hématome paraventriculaire rompu dans le ventricule.

A l'intervention, le 21 août 1967, sous anesthésie générale, intubation, et sous Engström ,après taille d'un petit volet frontal gauche centré sur le trou de Monro, incision corticale sur F2, on évacue un monstrueux hématome fait essentiellement de caillots récents. Cet hématome dilacère tout le lobe frontal, se prolonge très loin en arrière le long du ventricule, ouvrant celui-ci au niveau du trou de Monro sur deux ou trois centimètres.

Il existe au niveau de la tête du noyau caudé, une zone tout à fait anormale, mais dont il n'est pas possible de dire s'il s'agit ou non de remaniements dus à l'hématome (Dr Cophignon).

Un prélèvement est pratiqué pour l'histologie (Dr Chelloul) :

« L'examen histologique des fragments de parenchyme cérébral communiqués permet de reconnaître, autour d'un foyer apoplectique remanié par un œdème important, une gliose réactionnelle et une congestion intense.

On ne trouve aucun signe histologique de malignité ou d'inflammation spécifique sur les coupes examinées. »

A L'AUTOPSIE, pratiquée le 30 août 1967 :

CONSTATATIONS MACROSCOPIQUES :

Aspect extérieur :

Sujet amaigri.

Amyotrophie des membres inférieurs + + +

Hématome para-carotidien gauche.

Abdomen :

Foie, 2.300 g, congestif, stéatosique.

Rate 180 g.

Pancréas et tube digestif : R.A.S.

Reins ; petit bassin :

Reins gros, congestifs. Micro-nodules corticaux et foyers blancs grisâtres disséminés diffus, à topographie radiaire. Surrénales normales.

Cou : Thyroïde normale.

CONSTATATIONS HISTOLOGIQUES :

— L'examen histologique a intéressé un prélèvement osseux (crête iliaque) qui est normal.

— *Au niveau du cœur*, on note l'existence d'une sclérose intersticielle systématisée à prédominance sous endocardique, une congestion intense et diffuse, et surtout des foyers segmentaires de nécrose ischémique en voie d'évolution granulomateuse puis sclérogène, insulaire, cicatricielle. Ces lésions disséminées s'accompagnent d'une lésion artérielle segmentaire caractérisée par une nécrose fibrinoïde de la média et une réaction granulomateuse intra-pariétale et péri-vasculaire ; au sein du granulome, il existe de très nombreux éléments inflammatoires de type lympho-plasmocytaire et surtout polynucléaire éosinophile. Ces lésions d'évolution sclérogène réalisent par places des aspects fibreux cicatriciels, parfois reperméabilisés.

— *Au niveau de la rate*, on note une sclérose intersticielle avec une congestion diffuse.

— *Au niveau du foie*, il existe une très importante congestion veineuse et capillaire sinusoidale avec afflux leucocytaire abondant riche en polynucléaires éosinophiles. Par places, on note l'existence de micro-foyers de nécrose péri-sus-hépatique.

— *Estomac et pancréas* : normaux.

— *Au niveau des prélèvements musculaires*, qui ont intéressé les grands droits de l'abdomen et les psoas, on note l'existence de lésions d'artérite nodulaire segmentaire nécrotiques, d'aspect polymorphe du fait d'une évolution sclérogène .

— *Au niveau des reins*, il existe une très importante congestion, diffuse, intersticielle et capillaire glomérulaire. Celle-ci s'accompagne d'une infiltration inflammatoire polymorphe avec, par place, dilatation des tubes contournés et accumulation de cylindres albumineux. Au niveau des artères inter-lobaires, on note l'existence de lésions de pan-artérite, florides, mais présentant tantôt des aspects d'organisation par un granulome inflammatoire polymorphe, tantôt de thrombose fibrino-cruorique.

— *Au niveau des surrénales*, le parenchyme est sensiblement normal, mais il existe des lésions artérielles, au niveau des artères péri-surréaliennes.

— *La prostate* est le siège d'une légère sclérose intersticielle avec des lésions artérielles intéressant les artères de moyen calibre.

— *Au niveau des poumons*, on note une infiltration inflammatoire intersticielle diffuse avec de micro-foyers segmentaires de pneumonie réticulée hypertrophique ; l'infiltration inflammatoire intéresse les cloisons inter-alvéolaires et les cloisons inter-lobulaires, elle est polymorphe, riche en polynucléaires, et s'accompagne d'une congestion abondante. Ça et là, il existe des foyers congestifs avec alvéolite œdémateuse et macrophagique, et parfois à polynucléaires, parmi lesquels on observe de nombreux éosinophiles.

Au niveau du parenchyme proprement dit, il n'existe pas de lésion artérielle spécifique, mais une artère bronchique présente dans son trajet hilare, des images d'artérite segmentaire nécrosante.

ASPECT MACROSCOPIQUE DE L'ENCEPHALE .

Aspect extérieur :

- brèche opératoire fronto-rolandique gauche,
- discrète hémorragie méningée,
- épaississement des méninges au niveau de la base.

Sections vertico-transversales des hémisphères :

On observe une importante brèche opératoire au niveau des noyaux gris centraux à gauche, et tout particulièrement au niveau de la partie externe du noyau lenticulaire, d'une fraction thalamique et de l'insula. L'hématome est presque entièrement résorbé par l'intervention ; il ne subsiste qu'une coloration rougâtre de la paroi de la brèche opératoire, cette paroi étant en outre un peu malacique.

On observe sur le reste des hémisphères une discrète congestion, sans lésion focale particulièrement remarquable.

Tronc cérébral et cervelet sont macroscopiquement normaux.

Moelle : présence d'une méningite d'aspect purulent avec participation sanguine assez importante .

ASPECT HISTOLOGIQUE DE L'ENCEPHALE.

Les méninges de la base aussi bien que *les méninges de la moelle*, sont le siège d'une très importante méningite purulente caractérisée par une infiltration abondante à polynucléaires plus ou moins altérés.

— *Les prélèvements péri-épendymaires* sont également le siège d'une épendymite suppurée avec nombreuses altérations des parois.

— *Les prélèvements parenchymateux* montrent des péri-vascularites extrêmement abondantes, mais également des pan-vascularites intéressées par une infiltration de la paroi elle-même, parois dont certaines sont nécrotiques, mais l'ensemble de ces caractères ne peut laisser affirmer une périartérite noueuse centrale, compte tenu de la méningite purulente et de l'encéphalite diffuse qui lui est rapprochée.

On note également quelques vaisseaux thrombosés.

— *Au voisinage de l'hématome*, on observe outre les hémorragies, un certain nombre de corps granulo-graisseux et des péri-vascularites, les hémorragies elles-mêmes étant infiltrées de polynucléaires altérés témoignant du caractère généralisé de l'encéphalo-méningite.

CONCLUSION GENERALE.

Viscères :

:

Détermination multiviscérale et plus particulièrement myocardique, pulmonaire et rénale d'une maladie de Kussmaul.

Cerveau :

Méningo-encéphalite purulente avec importantes lésions vasculaires dont on ne peut affirmer le rattachement à la périartérite noueuse étant données les importantes altérations inflammatoires aiguës et suppurées de l'ensemble de l'encéphale.

L'observation rapportée ici est intéressante par son triple aspect clinique, évolutif et anatomo-pathologique.

On peut admettre que le début clinique de la maladie remonte à octobre 1965, date à laquelle le jeune Car... consulte pour rhinorrhée ; dès cette époque, la radiographie pulmonaire fait évoquer le diagnostic de pneumopathie au cours d'une crise d'asthme, suspicion étayée par une éosinophilie à 20 %.

La maladie évolue pendant très longtemps sous le masque d'un syndrome pulmonaire à type d'asthme violent et tenace procédant par de longues périodes d'états de mal difficilement maîtrisables, sur un fond de dyspnée permanente. Puis survient un épisode de broncho-pneumonie aiguë, précédant une nouvelle rémission au cours de laquelle les infiltrats pulmonaires ainsi que l'éosinophilie disparaissent.

La maladie reprendra peu après son cours, avec un asthme se montrant de plus en plus rebelle à la corticothérapie, et c'est un an et demi après la première crise que survient brusquement du jour au lendemain, sans que rien ne le laissât prévoir, le syndrome déficitaire droit massif.

I. — Notons que l'ensemble clinique et évolutif de la phase pulmonaire de la périartérite noueuse tel qu'il apparaît chez notre jeune malade est en parfait accord avec l'aspect sur lequel Turiaf-Marland et Moreau ont insisté, et dont nous rappelons l'essentiel dans un précédent chapitre.

Nous voudrions comme ces auteurs — entre autres — insister sur la difficulté diagnostique au début : ce n'est pas un fait nouveau néanmoins nous verrons qu'il se pose de façon identique dans notre seconde observation.

En effet, chez notre jeune malade, une périartérite noueuse pouvait être suspectée dès le début en raison du caractère violent et tenace de cet asthme chez un sujet jeune, et se singularisant par une très forte éosinophilie, une altération importante de l'état général, l'apparition d'infiltrats non microbiens et d'une bronchopneumonie.

Le docteur Marland avait fait pratiquer au moins deux biopsies musculaires qui ont été malheureusement négatives et le sont restées par la suite. C'est dire qu'il faut répéter les biopsies, qui ont parfois la chance de montrer précocement les lésions artériolaires.

Mais « le diagnostic des déterminations bronchiques, pulmonaires et pleurales de la périartérite noueuse demeure impossible à formuler avec certitude tant que ne s'extériorisent pas d'autres signes susceptibles de provoquer le prélèvement d'un élément cutané ou d'un fragment de muscle. » (Turiaf).

Au point de vue anatomo-pathologique, l'examen des poumons confirme bien les données cliniques, et à côté d'une image « d'infiltration inflammatoire interstitielle diffuse avec des micro-foyers segmentaires de pneumonie réticulée hypertrophique », il existe des foyers congestifs avec alvéolite œdémateuse et macrophagique, parfois à polynucléaires, parmi lesquels on observe des éosinophiles. Les images d'artérite segmentaire semblent localisées au niveau des artères bronchiques ; selon Elleman et Cudkowicz, les lésions spécifiques se développent bien électivement dans le territoire de ces artères.

II. — Dix-sept mois séparent le début de la maladie du coma terminal. Le tableau neurologique qu'offre cette observation est assez complet puisqu'il associe, outre un syndrome déficitaire de type hémiplégie avec aphasie, un syndrome périphérique avec atteinte de la septième racine cervicale. Il est à noter que la malade accusait des paresthésies au niveau de l'avant-bras gauche la veille de la constitution de l'hémiplégie droite, donc du côté opposée et le fait remarquable c'est l'apparition simultanée des troubles d'origine centrale et des troubles d'origine périphérique, l'évolution n'ayant pas permis à ces derniers de s'extérioriser aussi complètement qu'il est habituel.

L'électromyogramme semble mettre en évidence néanmoins, outre une atteinte périphérique de l'hémicorps droit, une atteinte du deltoïde gauche.

Cette mononévrite a été d'installation rapide, comme elle procède habituellement, venant confirmer le diagnostic de péri-artérite noueuse.

L'association d'une atteinte centrale et périphérique a été notée dans 34 % des cas vus par Robert G. Ford à la Mayo-Clinic et la plupart des auteurs la trouvent également dans 1/3 des cas.

L'hémiplégie est un des signes les plus fréquents dans le cadre de l'atteinte du système nerveux central (17 % des cas pour Symonds - 11 % pour R.G. Ford). Elle se complète ici d'une aphasie, d'un flou papillaire la veille de la mort, et d'une raideur méningée.

La ponction lombaire ramène un liquide hémorragique, et la suspicion d'une hémorragie méningée se trouve confirmée à l'artériographie qui montre une image caractéristique d'un hématome paraventriculaire rompu dans le ventricule.

Cette évolution hémorragique terminale est exceptionnellement signalée dans le cadre de la périartérite noueuse (Kernohan-Woltmann-Friedman 1958 - R.G. Ford 1965 - Gherardo 1967, et en effet, les foyers hémorragiques ainsi que les ramollissements, s'ils sont le plus souvent de morphologie et d'étendue variable, sont le plus souvent microscopiques (Chvostek et Weichselbaum - Balo - Vesprenu et Janesco - Weigold) et très localisés.

Hiller a rapporté en 1953 un cas à peu près semblable d'hémorragie cérébro-méningée chez un sujet hypertendu et azotémique. A l'autopsie, il trouve une inondation ventriculaire et une hémorragie massive dans le lobe pariétal.

Il n'en reste pas moins que le mécanisme physiopathologique de l'hémorragie est assez obscur ;

les constatations macroscopiques et microscopiques au niveau du cerveau n'apportent aucun argument valable : l'hémorragie méningée ainsi que la présence d'une méningite purulente avec participation sanguine assez importante ne sont pas pour nous étonner si l'on se souvient de la note clinique méningée associée à l'hémiplégie, témoignant en faveur d'une hémorragie cérébro-méningée, et d'autre part de l'allure septicémique de l'infection à germes GRAM - post-opératoire.

Dès lors, nous comprenons les aspects nécrotiques des parois vasculaires trouvés dans le parenchyme cérébral, et il est difficile dans ces conditions de rattacher les importantes lésions de périvascularite et de panvascularite à la périartérite noueuse, étant données les importantes altérations inflammatoires aiguës et suppurées de l'ensemble de l'encéphale.

En fait, aucune lésion spécifique n'a pu être retrouvée, tant à proximité de l'hématome qu'à distance de lui, sur un grand nombre de coupes refaites pour les besoins de cette observation par le Dr Chelloul ; mais nous savons qu'il existe des hémorragies cérébrales alors qu'aucune lésion artérielle spécifique n'est décelée à l'autopsie.

Dans le cas de notre jeune malade, le mécanisme physiopathologique de l'hémorragie est très vraisemblablement en rapport avec un trouble de la coagulabilité : en effet, le taux de prothrombine constaté le 28 juillet, jour de la constitution de l'hémiplégie est de 28 %, témoignant d'une hypocoagulabilité considérable ; or, il ne semble pas qu'un traitement anticoagulant ait été institué dans les jours qui ont précédé le saignement, ni à aucun autre moment de l'évolution de la maladie.

Cette phase d'hypocoagulabilité s'est révélé être transitoire, puisque le 31 juillet, le taux de prothrombine était à 56 %, et le 1^{er} août à 88 %.

Les signes cliniques, électrocardiographiques et surtout anatomopathologiques ne laissent aucun doute quant à l'existence d'un infarctus du myocarde, précédant de quelques jours l'hémorragie cérébrale, celle-ci se constituant à la faveur de l'hypocoagulabilité généralement observée dans les jours qui suivent la nécrose myocardique.

L'infarctus du myocarde est trouvé dans 17 % des cas de périartérite noueuse et se montre le plus souvent muet cliniquement (Taubenhaus) ; survenant chez un sujet jeune, il est fortement évocateur de la maladie.

Dans le cas de notre jeune malade, on ne relève pas de crise douloureuse, néanmoins l'électrocardiogramme du 29 juillet révèle un sous-décalage de ST en V2, V3, V4, témoignant d'un processus sous-endocardique que confirme l'histologie : sclérose intersticielle systématisée à prédominance sous-endocardique, congestion intense et diffuse, et surtout foyers segmentaires de nécrose ischémique en voie d'évolution granulomateuse puis sclérogène. (Ces lésions s'accompagnent d'une lésion artérielle segmentaire avec nécrose fibrinoïde et réaction granulomateuse).

Notons qu'un frottement péricardique mésosystolique est retrouvé à l'auscultation le 29 juillet.

La séquence suivante peut donc être admise : INFARCTUS

MYOCARDIQUE - HYPOCOAGULABILITE SANGUINE - HEMORAGIE CEREBRALE, à la faveur néanmoins d'une lésion artérielle (malformative ?).

Nota bene. — L'hypocoagulabilité peut être envisagée éventuellement comme la sommation de deux causes : l'une myocardique, l'autre hépatique, car le foie est fortement lésé par le processus d'endartérite, avec des micro-foyers de nécrose péri-sus-hépatique, ainsi qu'une abondante congestion veineuse et capillaire sinusoïde.

M. Rou..., âgé de 40 ans, est hospitalisé le 4 juin 1965 à Lariboisière, dans le service du Professeur Robert Worms pour :

- une dyspnée asthmatiforme,
- de la fièvre,
- et une importante altération de l'état général. M. R... a toujours été en bonne santé jusqu'au début de février 1965, si l'on excepte des crises dyspnéiques paroxystiques, survenues en août 1964 alors qu'il était en vacances, crises traitées par la Théophylline et qui ne s'étaient pas reproduites.

— En février 1965, les premières manifestations revêtent une allure fébrile aiguë : frissons, fièvre, toux et expectoration. Un traitement antibiotique amène la sédation rapide des symptômes à l'exclusion d'une toux persistante, ramenant une expectoration muqueuse, et qui dans les semaines suivantes, va s'accompagner de dyspnée à l'effort, cette dyspnée survenant pour des efforts de plus en plus minimes.

— Début avril 1965, M. R... consulte un premier médecin qui prescrit divers antibiotiques, qui n'amènent aucune amélioration.

— Fin avril 1965, le malade s'adresse à un second médecin qui prescrit une corticothérapie modérée : 20 mg de Cortancyl qui, elle, entraîne une rapide amélioration de la dyspnée, mais la diminution des doses de corticoïde entraîne une rechute avec apparition de sang dans l'expectoration.

— Le 20 mai, M. R... consulte un troisième médecin, qui associe des antibiotiques, de petites doses d'un autre corticoïde (8 mg de Triamcinolone) et des sympathomimétiques.

Non seulement cette thérapeutique n'entraîne aucune amélioration, mais de nouvelles manifestations pathologiques viennent enrichir le tableau clinique :

- insomnie,
- asthénie,
- anorexie,
- crampes musculaires avec phénomènes paresthésiques au niveau des membres supérieurs,
- troubles visuels.

— Le 28 mai, pour la première fois, M. R... prend sa température et constate que celle-ci oscille entre 33° et 39°. Il consulte un quatrième médecin qui fait arrêter toutes les médications et demande des examens biologiques. Retenons-en :

— la numération globulaire :
4.630.000 globules rouges,
17.900 globules blancs avec

— 60 % de polynucléaires neutrophiles

— et 23 % d'éosinophiles .

— la vitesse de sédimentation à 13/34 (en rappelant que depuis un mois le malade a régulièrement pris de petites doses de corticoïdes).

C'est alors que le malade est hospitalisé.

Bilan clinique à l'entrée :

On se trouve devant un malade manifestement en mauvais état général : il est très fatigué, dyspnéique, prostré,

— les pommettes sont rouges,

— l'amaigrissement, manifeste, est chiffré à 10 kilos par le malades,

— la fièvre est aux environs de 38°5,

— la toux est fréquente, pénible, ramenant une expectoration purulente et sanglante.

On note lors de l'examen :

— des signes respiratoires diffus, sans foyer, sans matité, faits de râles surtout sibilants à prédominance expiratoire, associés à des ronchus,

— des signes de défaillance cardio-vasculaire avec tension artérielle à 12-8, un cœur rapide (140) mais régulier, une hépatomégalie douloureuse avec reflux hépato-jugulaire et signe de Harzer. L'électrocardiogramme confirmera le caractère sinusal de cette tachycardie, avec une surcharge droite.

— des signes neurologiques, non systématisés, avec diminution de la force musculaire des interosseux de la main gauche, des releveurs du pied gauche, une hypoesthésie distale du bord cubital de la main gauche, l'abolition de l'achilléen gauche,

— des symptômes oculaires, paroxystiques, d'amaurose de l'œil droit.

Devant ce tableau,

— d'une part on institue une thérapeutique symptomatique de la défaillance cardiaque (régime désodé, digitaliques, Caréna),

— d'autre part de nombreuses explorations sont mises en route.

Retenons celles qui se révéleront anormales :

— numération globulaire : 20.800 globules blancs dont 26 % d'éosinophiles,

— vitesse de sédimentation : 52-90 (après une semaine d'interruption des corticoïdes),

— présence d'éosinophiles dans les crachats,

— hématurie microscopique (129.500 globules rouges au compte d'Addis),

— hyposérinémie voisine de 30 g,

— électrophorèse :

— Albumine 39 %

— » 15 %

— » 19 %

— immuno-électrophorèse : augmentation sensible de la 2M, diminution de l'albumine, pas de globulines anormales,

— par contre, 7 hémocultures resteront négatives .

Dans les jours qui suivent l'entrée, l'évolution sera émaillée de plusieurs incidents :

— d'abord un épisode pneumonique de la base droite avec fièvre supérieure à 40°, foyer d'hépatisation (souffle crépitants) et disparition totale des éosinophiles dans la formule sanguine. Cette pneumonie s'accompagne de la présence de pneumocoques dans les crachats ; elle va guérir sous antibiotiques et sulfamides en même temps que réapparaîtront les pourcentages anormaux d'éosinophiles sanguins (15 à 20 %),

— surtout des accidents neurologiques successifs et disséminés : crampe brutale, accompagnée de paresthésies et suivie de déficit moteur dans le territoire correspondant.

Ces incidents surviendront successivement au niveau du bras et de la main gauche, du mollet gauche, des releveurs du pied droit.

L'importance des atteintes paralytiques est variable d'un jour à l'autre, mais leur dissémination est caractéristique des multinévrites.

L'association de ces multinévrites à un asthme grave d'apparition récente, avec fièvre persistante, éosinophilie, accélération de la vitesse de sédimentation, défaillance cardiaque qui n'est pas influencée par le traitement tonocardiaque font envisager le diagnostic de « maladie de système », et en particulier de péri-artérite noueuse dont on demande la confirmation à l'anatomo-pathologie.

Une biopsie musculaire est pratiquée le 19 juin, par prélèvement de deux fragments musculaires du jambier antérieur gauche et d'une petite artère de voisinage.

Il n'y a, à ce niveau (bien qu'il s'agisse d'un territoire parétique) aucune altération vasculaire, aucune dégénérescence du parenchyme vasculaire.

Malgré le caractère négatif de ces résultats et devant la progression de la maladie, on se résout à instituer une corticothérapie par 80 mg de Cortancyl (auxquels on associe un antibiotique per os : 2 g de Péniciline).

Les premiers résultats sont encourageants puisque 24 heures plus tard, pour la première fois depuis le début de l'hospitalisation la température est normale (37°) tandis que le malade se sent mieux.

Malheureusement cette amélioration ne sera que de courte durée : la température va remonter entre 37°5 et 38°, une albuminurie va apparaître, l'hématurie microscopique persiste, une difficulté de la miction survient, de nouvelles atteintes neurologiques, en particulier des racines jusque-là épargnées, émailleront l'évolution. Par contre, la dyspnée restera heureusement influencée par la corticothérapie.

Début août 1965, pour des raisons physiologiques, M. R... quitte l'hôpital et rentre chez lui où la corticothérapie sera continuée.

Il est à nouveau admis le 13 mars 1966.

Son état a continué à s'aggraver depuis sept mois, les paralysies périphériques se sont étendues, laissant le malade grabataire et entraînant une atrophie musculaire importante avec des rétractions tendineuses.

En janvier est apparue une hémiplegie droite avec aphasie. Enfin le 12 mars survient brutalement un coma. Ce coma profond avec tachypnée bruyante, hyperthermie à 41°, areflexie tendineuse, altérations lentes diffuses bilatérales à l'électro-encéphalogramme, tachycardie à 180, semble lié à une hémorragie cérébrale massive, ainsi qu'en témoigne le liquide céphalo-rachidien hémorragique à la ponction lombaire.

Le malade meurt le 14 mars.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE DES VISCERES

a) *Grosse artère :*

Pas d'anomalie microscopique.

b) *Muscle :*

On observe en plusieurs endroits des lésions majeures des artérioles sous forme d'une nécrose fibrinoïde de la paroi qui est entièrement atteinte ; la lumière est fibrinoïde elle-même. Cette nécrose est entourée par un granulome extrêmement abondant qui infiltre le tissu intersticiel conjonctif et graisseux largement alentour. Ce granulome est très polymorphe.

c) *Reins :*

Il existe de très nombreuses thromboses vasculaires atteignant les petites et même les grosses artères. On observe un assez grand nombre de nodules atypiques d'une périartérite noueuse au niveau des artérioles dont la paroi présente une nécrose fibrinoïde évidente.

Au niveau d'une artère arquée il est possible d'observer une petite dilatation anévrysmale en rapport avec un granulome péri-artéritique.

Cet anévrysme est thrombosé.

De plus il existe une infiltration assez diffuse du tissu intersticiel scéro-hyalines.
nant quelques polynucléaires et quelques éosinophiles.

Atteinte des glomérules sous forme d'épaississement de la membrane basale, de nécrose éosinophile et fibrinoïde et de lésions scéro-hyalines .

Au total, aspect caractéristique de P.A.N. rénale.

d) *Foie :*

Angiome caverneux.

Discrète sclérose périportale.

Aspect de foie de P.A.N.

Nodules caractéristiques de P.A.N.

e) *Pancréas :*

Quelques nodules de P.A.N. dans le tissu intersticiel.

Pas d'anomalie parenchymateuse.

CONCLUSION :

Périartérite noueuse reconnue par des lésions musculaires rénales, hépatiques et pancréatiques. Les lésions sont de type floride au stade aigu avec une nécrose fibrinoïde et un granulome à éosinophiles.

Importantes lésions rénales intéressant les vaisseaux, le tissu interstitiel et les glomérules.

EXAMEN MACROSCOPIQUE DE L'ENCEPHALE

I) Aspect extérieur :

Aucune lésion des vaisseaux superficiels n'est visible macroscopiquement. Il existe un assez important œdème hémisphérique droit avec un engagement temporal antérieur. Absence d'hémorragie méningée. Absence d'athérome des vaisseaux de la base.

II) Sections vertico-transversales des hémisphères. ,

a) Hématome intra-cérébral volumineux de topographie fronto-pariéto-temporale droite et dont l'origine semble être la capsule externe, avec de plus une section complète du bras antérieur de la capsule interne et une importante extension dans le centre ovale droit. Il y a une effraction de la corne temporale ventriculaire droite et également une infiltration au niveau du carrefour. Cet hématome est entouré d'un important œdème.

b) A gauche, hématome en voie de résorption, de coloration brunâtre manifestement plus ancien, et siégeant dans la capsule externe gauche, donc symétriquement à l'hématome droit. Cet hématome se prolonge également dans une bonne partie de la capsule interne.

c) Il semble exister également d'autres petits hématomes disséminés dans l'encéphale ,et notamment dans le bras antérieur de la capsule interne droite.

III) Tronc cérébral et cervelet .

Présence de quelques petites hémorragies superficielles d'ailleurs difficiles à distinguer macroscopiquement des vaisseaux superficiels.

I. — *Les abords de l'hématome récent* présentent un caractère hémorragique et une prolifération du corps granulo-graisseux : ces caractères sont ceux de tout hématome intracérébral récent.

II. — *Le prélèvement de l'hématome ancien* montre d'une part un contenu albuminoïde avec quelques débris cellulaires et quelques hématies, et d'autre part une paroi constituée d'un granulome comportant surtout des corps granulo-gras-seux : il s'agit d'un hématome histologiquement ancien en voie de résorption.

III. — *Des anomalies vasculaires de trois types* sont retrouvées dans un certain nombre de prélèvements encéphaliques :

a) *Dans certains cas* il s'agit seulement de petites zones hémorragiques ou œdémateuses autour des vaisseaux, se présentant sous forme d'un paquet vasculaire, mais ne montrant pas d'anomalie pariétale ; il semble s'agir dans ce cas de simples suffusions hémorragiques sans altération du vaisseau lui-même.

b) *Dans d'autres prélèvements*, on observe autour des vaisseaux de très importants manchons cellulaires où l'on reconnaît une infiltration adventicielle de cellules lympho-histio-plasmocytaires, des cellules microgliales et des corps granulo-gras-seux.

De plus, à l'intérieur de ce granulome, on peut observer quelques polynucléaires éosinophiles : cet aspect évoque fortement une périartérite noueuse dont le granulome est modifié du fait de sa situation dans le parenchyme du système nerveux central.

c) *Dans d'autres prélèvements*, les vaisseaux ne présentent qu'un très discret granulome fait surtout d'une prolifération adventicielle, mais cette fois leur paroi présente une nécrose globale et sont entourés d'importantes suffusions hémorragiques, cependant la nécrose pariétale n'est pas du type fibrinoïde. Dans la plupart des cas, les paquets vasculaires altérés sont entourés d'un important œdème et d'une zone de démyélinisation assez bien limitée.

IV. — *Le tronc cérébral et la moelle, qui ont été coupés en sections étagées, ne montrent aucune altération parenchymateuse et en particulier aucune hémorragie.*

V. — *Les prélèvements méningés ne montrent pas d'aspect de méningite. Il existe quelques hématies, mais on n'observe pas d'altération vasculaire caractéristique de la périartérite noueuse.*

Sur une série de coupes histologiques refaites pour nous par le Docteur Chelloul sont notés — outre un athérome diffus — à distance de l'hématome, des vaisseaux thrombosés avec une nécrose fibrinoïde des parois et une infiltration inflammatoire histio-plasmocytaire et polynucléaire dense, périphérique, péri-artériolaire.

Le Dr Chelloul conclue : « Le prélèvement dont le siège est à distance de l'hématome, est en faveur d'une détermination vasculaire spécifique cerebro-meningée, sans toutefois apporter d'explication au processus physiopathologique de la constitution de l'hémorragie. »

RESUME ET COMMENTAIRES

Il s'agit dans cette observation de l'installation progressive en trois mois, au décours d'un épisode aigu fébrile, d'une dyspnée d'abord paroxystique et liée à l'effort puis continue : l'auscultation révèle qu'il s'agit d'asthme typique avec un retentissement cardiaque marqué, comme en attestent la tachycardie considérable et les signes de surcharge droite.

Mais à côté des signes proprement thoraciques, d'autres symptômes attirent l'attention, et la diversité des troubles relevés et leur retentissement important sur l'état général ne tardent pas à faire évoquer la possibilité d'asthme symptôme d'une maladie plus générale.

En effet, si la crise d'asthme est certaine, certifiée non pas tant par l'éosinophilie sanguine que par la présence d'éosinophiles dans les crachats, cette crise coïncide avec d'autres symptômes aussi divers et troublants que

- fièvre élevée,
- tachycardie considérable,
- hépatomégalie,
- hématurie microscopique sans autre signe d'atteinte rénale,
- forte atteinte de l'état général,
- et surtout parésies portant sur les muscles des éminences thénar, les interosseux et le péronier latéral gauche.

On a rapidement l'impression d'une maladie de système (Prof-Worms) et deux diagnostics peuvent être retenus :

- une leucose devant l'augmentation des globules blancs et l'éosinophilie,
- surtout une périartérite noueuse, et en sa faveur on relève :
- l'asthme sévère avec hyperéosinophilie,
- l'amaigrissement considérable et récent,
- la fièvre,
- la tachycardie rebelle,
- et les troubles neurologiques disséminés.

En définitive, les signes de présomption sont fort grands mais le diagnostic est difficile et seul l'examen histologique (par prélèvement d'un fragment musculaire, ou surtout post-mortem) est à même d'apporter une certitude, ce qui fait dire à Siguier :

« Si l'on en croit certains, le diagnostic anté-mortem n'est guère posé dans plus de 15 % des cas, proportion mortifiante pour les cliniciens lorsqu'on se souvient que cette maladie est mortelle huit fois sur dix. »

Le malade meurt neuf mois après le début clinique de sa maladie dans un tableau de coma neurologique.

Cette observation est intéressante par plusieurs ordres de faits :

— l'évolution est mortelle en neuf mois,

— la richesse séméiologique atteste bien une atteinte plurifocale, en particulier cardiaque, rénale, pulmonaire et surtout nerveuse,

— la maladie évolue pendant longtemps sous le masque d'un asthme typique rebelle à la thérapeutique, et se complique d'un épisode pneumonique de la base droite avec présence de pneumocoque dans les crachats. Cette évolution de l'asthme au cours de la périartérite noueuse, est souvent émaillée de telles pneumopathies ou bronchopneumopathies aiguës, parfois dyspnéisantes et hémoptoïsantes, pouvant conduire à la mort dans un tableau d'insuffisance cardiaque aiguë et d'asphyxie (Turiaf).

— l'absence d'hypertension artérielle, soit antérieure à l'affection soit contemporaine, malgré l'atteinte histologiquement prouvée du rein,

— l'atteinte nerveuse associée à des signes périphériques précoces des troubles de type central beaucoup plus tardifs (cette association se rencontre dans un tiers des cas pour les différents auteurs),

— le syndrome périphérique avec parésies distales extensives est très complexe, intéressant les membres supérieur et inférieur, néanmoins il procède de façon classique : précédé de violentes douleurs, son installation est rapide ; l'atteinte porte sur les troncs nerveux des membres (cubital, médian, sciatique poplitée externe) et s'accompagne d'une abolition des réflexes, de troubles de la sensibilité objective et d'une atrophie musculaire rapide. A l'examen de M. Rou... on est frappé de l'extraordinaire atrophie des interosseux, avec atrophie des éminences thénar et hypothénar et ébauche de « main de singe ». Très particulière et fréquente est l'atteinte successive de plusieurs troncs nerveux, atteinte asymétrique, telle que nous la trouvons réalisée ici.

De plus, les paralysies s'accompagnent souvent de rétractions importantes, obligeant chez notre malade à la confection d'attelles en particulier pour lutter contre la rétraction du pied.

— Aucun signe neurologique attestant de lésions centrales ne sera relevé jusqu'à l'apparition de l'hémiplégie droite, tout au plus, et contemporains de l'épisode pulmonaire, quelques troubles visuels intermittents de l'œil droit à type de scotome.

L'examen anatomo-pathologique du cerveau est intéressant puisque les sections vertico-transversales des hémisphères montrent :

a) un *hématome intracérébral droit* volumineux et récent

b) un *hématome ancien, à gauche*, en voie de résorption, symétrique à l'hématome droit, avec atteinte de la capsule externe, du bras antérieur de la capsule interne, du centre ovale, de la corne temporale droite et également une infiltration du carrefour,

c) des *petits hématomes disséminés* au niveau du bras antérieur de la capsule interne droite.

DONC, une association d'hémorragies l'une importante et récente, l'autre importante et ancienne, toutes deux symétriques, les troisièmes minimales et disséminées.

A l'histologie sont retrouvés plusieurs types de lésions :

celles de l'hématome ne présentent rien de particulier, mais les lésions vasculaires offrent quatre aspects différents :

— *Aspect de vaisseau intact* dans des zones hémorragiques et œdémateuses : il s'agit de simples suffusions hémorragiques.

— *Ailleurs, certains vaisseaux présentent des altérations pariétales évidentes* : ces lésions sont au stade inflammatoire, au cours duquel typiquement, apparaissent dans la média et l'adventice, des infiltrats polymorphes faits de polynucléaires altérés, de plasmocytes et de lymphocytes. A ce stade également une intense prolifération intimale peut aboutir à un aspect de panartérite véritable.

Ici, l'infiltration de cellules lympho-histio-plasmocytaire est seulement adventicielle, réalisant d'importants manchons cellulaires. Ces lésions sont jeunes et le granulome inflammatoire est strictement périartériel, respectant les tuniques internes ; ces lésions dont la jeunesse est attestée par la présence de polynucléaires — notamment éosinophiles — à l'intérieur du granulome, ne sont pas accompagnées de nécrose fibrinoïde ; seuls certains vaisseaux présentent une nécrose globale de la paroi, avec un très discret granulome fait d'une prolifération adventicielle, mais cette nécrose pariétale n'est pas du type fibrinoïde.

— *A distance de l'hématome*, certains vaisseaux sont thrombosés, avec une *nécrose fibrinoïde* des parois et une infiltration inflammatoire lympho-histio-plasmocytaire et polynucléaire dense, périphérique, périartériolaire.

— *Enfin, un athérome diffus.*

Nous nous trouvons donc en présence d'une localisation cérébrale indiscutable de périartérite noueuse, cependant, les lésions, qu'elles soient spécifiques ou non, ne sauraient à elles seules expliquer le mécanisme par lequel le saignement s'est produit, et il est bien difficile dans ces conditions de se faire une idée de la part qui revient :

- à l'athéromatose,
- à la vascularite spécifique,
- ou même à une éventuelle malformation de type anévrysmale acquise.

En réalité, nous pensons volontiers que l'association d'une insuffisance cardiaque — attestée par la tachycardie et les signes de surcharge droite — et d'une atteinte rénale importante peuvent rendre compte des modifications circulatoires cérébrales qui ont pu se produire au moment de l'hémorragie.

Il est important de noter :

a) l'existence de phénomènes pseudo-amaurotiques de l'œil droit, huit mois plus tôt,

b) la tension artérielle quasiment normale tout au long de l'évolution,

c) notre ignorance concernant tout ce qui s'est passé entre la sortie du malade en juin 1965 et sa réhospitalisation en mars 1966 pour coma. A sa sortie, l'atteinte rénale était déjà très importante comme en atteste le compte d'addis du 23 juin 1965 :

- 473.000 globules rouges,
- 64 globules blancs.

L'autopsie neuf mois plus tard a révélé une atteinte considérable du rein avec de très nombreuses thromboses vasculaires des petites et grosses artères, de nombreux nodules de périartérite noueuse et même une dilation anévrysmale au niveau d'une artère arquée, anévrysme thrombosé.

De plus, une infiltration diffuse du tissu intersticiel et une atteinte des glomérules sous forme d'épaississement de la membrane basale, de nécrose éosinophile et fibrinoïde.

d) le rôle éventuellement joué par la corticothérapie au long cours.

ETUDE COMPAREE DES OBSERVATIONS N° I ET N° II

SIGNES

Age du malade :	N° I	N° II
Sexe :	18 ans. Masculin	41 ans. Masculin.
Début de la maladie :	Episode grippal suivi d'asthme.	Episode grippal suivi d'asthme.
Signes pulmonaires :	Infiltrats + pneumonie.	Infiltrats + broncho-pneumonie.
Signes neurologiques :	Périphériques et centraux.	Périphériques++ et centraux.
Atteinte du S.N.C. :	Hémiplégie.	Hémiplégie, amaurose transitoire.
Tension artérielle :	16-10.	12-8.
Eosinophilie :	56 % (maximale).	26 %.
Durée d'évolution :	18 mois.	12 mois.
Biopsies :	Musculaires négatives.	Musculaires négatives.
Constatations macroscopiques :	Volumineux hématome paraventriculaire + méningite + encéphalite.	Hématome intracérébral droit récent + gauche ancien.
Constatations microscopiques :	Lésions vasculaires inflammatoires non spécifiques.	Lésions vasculaires spécifiques de P.A.N.
Viscères atteints par la P.A.N. :	Muscle - reins - cœur - poumon - (infarctus myocardique).	Muscle - rein - foie - pancréas.

LES ACCIDENTS VASCULAIRES CÉRÉBRAUX

La périartérite noueuse se présente fréquemment comme un problème neurologique. La fréquence de l'atteinte du système nerveux central, si elle est diversement appréciée selon les auteurs, comme nous le verrons, y est moins rare cependant dans le cadre des maladies du collagène, que dans le lupus érythémateux disséminé, la sclérodermie ou la dermatomyosite : c'est qu'en effet l'atteinte diffuse du système artériel caractérise la périartérite et n'épargne donc pas le cerveau et le tronc cérébral.

Il va de soi que les signes cliniques dépendent de la localisation de l'atteinte vasculaire, du type et du degré de l'atteinte, et tout peut se voir, de façon non spécifique, qu'il s'agisse d'hémiplégie, de signes cerebelleux, de troubles psychiques, de signes de la série extrapyramidale, d'atrophie optique, d'hémorragie cérébrale ou de ramollissement.

Ces manifestations cliniques sont bien souvent difficiles à rattacher à la périartérite noueuse, surtout lorsqu'elles sont isolées, sources de difficultés diagnostiques, d'erreurs de diagnostic et de délai dans la thérapeutique.

A moins d'un contexte clinique évocateur, le diagnostic ne sera fait qu'à l'autopsie : il ressort par exemple des observations de Mac Kissoch que les hémorragies sous arachnoïdiennes sont dans un pourcentage non négligeable de cas (22 %) étiquetées « causes indéterminées ».

La périartérite noueuse n'est mise en cause que dans un petit nombre de cas, surtout devant une hémorragie minime, que l'on est naturellement conduit à considérer comme une exception du mode usuel d'atteinte cérébrale par vascularite (Gherardo J. Gherardi).

1) FREQUENCY

La fréquence comparée de l'atteinte des différents organes révèle les chiffres suivants :

Rein	80 %
Cœur	70 %
Foie	65 %
Tuge digestif	50 %
Pancréas	25 %
Système nerveux périphérique	20 %
Système nerveux central	5 %

Chiffres de la Mayo-Clinic.

Chiffres de la Mayo-Clinic.

« La fréquence des signes neurologiques a été diversement appréciée et les chiffres donnés par des auteurs différents peuvent paraître sans commune mesure. Cette divergence tient au moins en partie à des moyens d'étude différents.

Certains auteurs ne font état que des critères cliniques, d'autres enregistrent tous les cas où sont notées des lésions anatomiques. Il faut ajouter que cette maladie s'étend sur des mois et que par là même une surveillance de bout en bout est nécessaire pour affirmer l'absence d'un symptôme » (Boudin et Euge).

Les chiffres vont de 5 % à 69 %, les plus faibles faisant état des signes cliniques seuls, les plus importants concernant les atteintes anatomiques, seules ou associées à des signes cliniques.

Si nous reprenons les chiffres relevés par les différents auteurs :

L'atteinte du système nerveux central existe dans 8 % des cas d'Arkin, dans 20 % de ceux de Malamud et Forster,

Pour Parker et Kernohan, sur 16 cas autopsiés, 7 d'entre eux (44 %) avaient une atteinte du système nerveux central précoce, et 4 (25 %) avaient eu de telles manifestations tardivement ou de façon terminale.

Griffith et Vural relèvent l'atteinte dans 5 cas sur 17, et Rose dans 9 cas sur 24.

Enfin dans une revue de 144 malades atteints de périartérite noueuse vu à la Mayo-Clinic de 1950 à 1961 et dont le diagnostic clinique dans tous les cas a été confirmé par examen microscopique d'un fragment biopsique ou d'une pièce nécropsique.

R.G. Ford relève :

- une atteinte cérébrale périphérique dans 39 cas, soit 34 %,
- une atteinte périphérique seule dans 38 cas, soit 33 %,
- une atteinte cérébrale seule dans 14 cas, soit 12 %,
- aucune atteinte dans 23 cas, soit 21 %,
- soit au total 46 % d'atteinte cérébrale et 68 % d'atteinte neuronale.

Mais sur ces 114 cas, 15 seulement (13 %) ont fait un accident vasculaire cérébral :

- 9 d'entre eux avaient un infarctus étendu à l'autopsie (8 %), 5 ayant eu une hémiparésie.
- et 4 malades (5 %) ayant fait une hémorragie massive.

Un autre cas, pour qui l'autopsie n'a pas été pratiquée est néanmoins soupçonné d'avoir fait une hémorragie intra-cérébrale.

En ce qui concerne la spécificité des lésions trouvées, les chiffres semblent s'accorder, et pourtant cette spécificité n'est-elle pas mise en doute par Miller qui ne la trouve que dans 1 cas sur 15, alors que Lee Parker et Kernohan l'attestent dans 11 cas sur 25. Nous reverrons ce problème.

En ne tenant compte que des statistiques de la Mayo-Clinic, nous pouvons dire que l'accident vasculaire cérébral (ramollissement plus hémorragie) surviendrait dans 13 % des cas de périartérite noueuse avec atteinte nerveuse (centrale, périphérique ou les deux) et l'infarctus semblerait plus fréquent (8 %) que l'hémorragie (5 %).

Or, 25 % des périartérites noueuses ont une atteinte du système nerveux central, qu'elle soit terminale ou non, on peut donc dire qu'un sujet atteint de périartérite noueuse a environ 3 % de chances de faire un accident vasculaire cérébral.

2) LE CONTEXTE

A notre connaissance, aucune observation ne fait état d'un mode d'entrée d'emblée et brutal par un accident hémorragique ou ischémique comme on en voit dans les accidents vasculaires de cause classique. Dans ces derniers, en effet, le sujet est parfois porteur d'une hypertension connue de longue date, est athéroscléreux, ou a pu présenter des petits signes avant-coureurs transitoires, ou bien parfois c'est le cas d'un sujet sans antécédent particulier qui va, inopinément, rompre un anévrisme.

On invoquera une circonstance favorisante (Locksley 1966) dans 37 % des cas, alors qu'aucune relation avec un événement particulier ne sera trouvée dans 68 % des autres cas. Il en va tout autrement dans la périartérite noueuse : nos observations citées précédemment font état d'une période d'évolution antémortem plus ou moins longue ; c'est qu'il faut un certain temps pour que se constituent les lésions de périartérite et, bien souvent avant l'apparition des signes neurologiques, la maladie se révèle ailleurs.

En fait, selon Ford, rien ne peut laisser prévoir l'évolution, et il semble que les sujets atteints de localisations neurologiques n'ont pas plus de chances de mourir que ceux qui en sont indemnes. Mais peut-être sont-ils plus prédisposés que les autres à mourir des suites d'une hémorragie ou d'une thrombose cérébrale ?

De même les formes graves d'emblée et d'évolution rapide et rebelle au traitement ne sont-elles pas prédisposées, témoignant d'un potentiel malin plus important ? (formes aiguës et chroniques de la maladie).

Enfin, selon R.G. Ford, les formes neurologiques ne se rencontrent-elles pas parmi les sujets ayant des formes de périartérite noueuse à début préférentiellement respiratoire ? Nos deux observations nous inciteraient à le penser .

Un autre élément important du contexte, c'est la présence d'une hypertension artérielle, que celle-ci soit primitive ou secondaire. Nous ne saurions entrer dans la polémique à ce sujet ; remarquons seulement que la majorité des accidents vasculaires cérébraux surviennent chez des sujets présentant seuls, ou associés à des degrés divers :

- des lésions spécifiques au niveau des artères cérébrales,
- un facteur rénal,
- une insuffisance cardiaque,
- un facteur hypertensif.

Lorsque ces quatre conditions sont réunies chez un même malade, l'issue fatale par hémorragie ou ramollissement ne nous étonne pas. Or, ces facteurs s'ils sont suffisants en soi, leur association n'est pas nécessaire. En effet, nous connaissons des accidents vasculaires cérébraux sans lésion spécifique, ainsi dans le cas de la Clinico-Pathologic Conférence de l'American Journal of Medicine du 2 février 1955, il existe des hémorragies des deux lobes occipitaux sans que soient mises en évidence des lésions vasculaires. De même dans le cas de Mac Neil et Coll. il existe une hémorragie avec destruction de presque tout l'hémisphère gauche alors que les artères sont pratiquement normales.

De même connaissons-nous des hémorragies chez des sujets normotendus jusqu'alors (nos observations (I et II) voire à tension artérielle normale jusqu'à l'épilogue (observation II).

Enfin, dans un bon nombre d'observations, l'insuffisance cardiaque ou la néphrite azotémique et hypertensive n'existent pas.

Et si la majorité des auteurs s'accordent pour reconnaître que la plupart des accidents neurologiques relèvent plus souvent de la néphrite hypertensive et de l'insuffisance cardiaque que des lésions cérébrales, dans certains cas l'étude anatomique montre bien que la lésion cérébrale provenait de lésions spécifiques des vaisseaux cérébraux (Miller). (Facon, Mestes, Georgesco - 1960 - Balo).

Il faut remarquer néanmoins que la tension artérielle s'élève notablement dans les jours ou les heures qui précèdent la mort.

— Ainsi dans notre observation n° I, la tension de notre jeune malade monte brusquement à 16 alors que le soir même, l'aphasie se complète et l'obnubilation devient importante : l'élévation tensionnelle est-elle cause ou conséquence de l'aggravation de l'état neurologique ?

— De même nous avons eu l'occasion de voir l'observation d'une femme entrée pour coma d'origine ammoniémique chez le Professeur Gaultier à Fernand Vidal et pour laquelle il n'y a aucune notion d'hypertension artérielle antérieure, cette malade voit sa maxima s'élever en quelques jours à 17, 20 et même 22 alors même qu'elle a eu une hémorragie importante par rupture de varices œsophagiennes. Elle décède quelques heures après. Les lésions vasculaires trouvées à l'autopsie sont fortement évocatrices de périartérite noueuse.

Dans un article consacré aux anévrysmes intracrâniens, E. Laine ,en 1967, écrit : « que toute rupture vasculaire cérébrale responsable d'hémorragie méningée tout autant que d'hémorragie cérébrale entraîne un dérèglement végétatif dont l'élévation transitoire de la tension artérielle est l'élément le plus constant, qu'elle s'accompagne souvent d'une albuminurie transitoire dont l'abondance nous surprend parfois, qu'elle est enfin fort capable, lorsqu'une hémorragie s'est développée dans un lobe frontal ,d'engendrer une hyperazotémie... »

Il n'en reste pas moins qu'en dehors de ces hypertensions contemporaines, les deux tiers des périartérites noueuses s'accompagnent néanmoins d'hypertensions à chiffres progressivement croissants ,comme si elle était le reflet du nombre de vaisseaux atteints d'artérite (Kirmann).

Il pourrait exister des degrés de la maladie, à chacun d'eux répondent une probabilité peut-être plus ou moins grande de risque d'accident vasculaire cérébral selon l'association à une hypertension, de lésions rénales, de lésions spécifiques...

On pourrait ainsi distinguer des cas de :

— périartérite noueuse sans hypertension ni lésion spécifiques au niveau des artères cérébrales.

— périartérite noueuse avec hypertension mais sans lésion spécifique.

—(périartérite noueuse sans hypertension mais avec lésion spécifique.

— périartérite noueuse avec hypertension et lésion spécifique.

3) L'INFINITE DES ASPECTS CLINIQUES OBSERVEE EST DIFFICILE A SCHEMATISER.

« La périartérite noueuse lorsqu'elle frappe le système nerveux central, peut engendrer à volonté n'importe quel syndrome clinique et le diagnostic peut être porté uniquement quand d'autres systèmes de l'organisme sont atteints. » (Parker et Kernohan).

L'atteinte centrale peut apparaître au début de l'affection ou au cours de l'évolution de la maladie, mais le plus souvent elle survient en phase avancée voire terminale (47 des 53 malades de R.G. Ford), alors que les symptômes d'une atteinte périphérique sont les plus précoces.

a) Les deux tableaux les plus fréquents seraient, selon Symonds, entre autres auteurs :

- d'une part le syndrome hémiplégique (17 %),
- d'autre part le syndrome disséminé progressif ou rémittent (22 %).

Les hémiplégies peuvent réaliser tous les types : elles peuvent être corticales, capsulaires ou alternes, avec paralysie associée des nerfs crâniens.

Le syndrome hémiplégique peut également :

— survenir accompagné d'un épisode infectieux (Malamud-Forster),

— succéder à une crise convulsive,

— survenir au cours d'un épisode méningé.

Dans le cadre de ce syndrome, l'installation peut être brusque, massive et d'évolution rapidement mortelle (Kernohan, Woltmann) en trois temps :

— parésie,

— hémiplégie complète,

— puis coma.

Mais elle peut également être régressive (observation de Roger, Poursines, Roger) ou simuler parfois une tumeur cérébrale (Parker, Kernohan).

Le malade de Facon-Mestes et Georgesco présente une polynévrite sensitivo-motrice à forme quadriplégique. Trois mois plus tard, apparaît une hémiparésie droite avec aphasie ; les jours suivants, l'état général s'altère, et le malade meurt dans le coma.

Quant au syndrome disséminé progressif ou rémittent de Roger-Poursines et Roger, il est caractérisé par des manifestations neurologiques diverses et successives (parfois regressives) d'apparition généralement rapide et qui s'expriment cliniquement sous les aspects les plus variés : hémiplégie ou hémiparésie, atteinte des nerfs crâniens, symptômes extrapyramidaux, mouvements choréiques, syndromes d'allure parkinsonien, bulbaire ou cerebelleux. Y sont associés des crises comitiales généralisées (31 %) ou jacksoniennes (11 %) (Forster-Malamud), une hémianopsie, un syndrome de rigidité et des troubles pupillaires qui peuvent en imposer pour un diagnostic de syphilis nerveuse,

b) les manifestations méningées sont fréquentes : 22 % des cas (Foster, Malamud) mais la sémiologie méningée pure est rare et c'est bien plus souvent un élément d'un tableau neurologique plus complexe,

— il s'agit d'hémorragie méningée isolée (observation de Summers citée par Roger),

— ou plus fréquemment d'hémorragie cérébro-méningée, accompagnant un accident vasculaire cérébral comme dans les observations de Drury et Coll, Millet, Mac Neil, elle est alors souvent mortelle.

— l'hémorragie peut être encore :

— soit unique,

— soit itérative — à rechute (Van Bogaert - Stoltz).

L'état du liquide céphalo-rachidien dans les syndromes méningés est variable.

— soit normal,

— soit fréquemment hémorragique,

— soit encore découverte à l'autopsie d'une lepto-méningite (Krahulick).

Les signes avant-coureurs accusés par la plupart des malades sont les céphalées, d'installation récente dans la plupart des cas ; mais la localisation, le degré, la durée et les caractéristiques de ces céphalées sont variables et généralement non spécifiques.

Par contre, chez les hypertendus elles semblent bien regressed sous l'effet d'un traitement de l'hypertension. Les troubles psychiques affectent 32 des 114 malades de Ford, avec état confusionnel et désorientation, hallucinations, délire, manie et paranoïa.

Huit des malades de Ford se sont enfoncés progressivement dans des états allant de la somnolence au coma, étant exclus de ce groupe ceux qui ont fait un coma terminal.

Des crises convulsives sont apparues chez 13 malades dont 6 crises généralisées, 4 crises focales et 3 à la fois généralisées et focales.

Les données de l'examen neurologique font état d'une attente oculaire prédominante, et le fond de l'œil montrait chez 36 malades, des hémorragies et des exsudats, 11 d'entre eux présentant un œdème papillaire.

(Dans notre observation I, le fond d'œil était normal le 28 juillet, et montrait trois semaines après, un flou papillaire).

4) LES LÉSIONS ET LEURS CONSÉQUENCES.

« Les lésions du système nerveux central de la périartérite noueuse sont très variées et très diffuses. Il est difficile d'en faire un tableau d'ensemble, car les constatations faites par les auteurs ont pour ainsi dire varié avec chaque tableau clinique.

L'existence de la périartérite noueuse dans le système nerveux central est en tout cas certaine. Les lésions sont intéressantes non seulement par les troubles fonctionnels qu'elles peuvent provoquer directement quand elles siègent au niveau des méninges, au niveau des centres, au niveau de la moelle ou des nerfs périphériques, mais elles le sont également par toutes les conséquences d'origine vasculaire qu'elles peuvent engendrer, (Thrombus, hémorragie, ramollissement) » (Nicaud).

On peut rencontrer au niveau du cerveau, comme du reste au niveau des autres viscères, des lésions vasculaires et des lésions parenchymateuses.

Parmi les lésions purement vasculaires, certaines sont typiques, et spécifiques de la périartérite noueuse, d'autres sont (Nicaud) « des lésions artérielles banales qui ne sont que l'accompagnement des lésions vasculaires rénales ou hépatiques », ou secondaires à une atteinte du rein par la périartérite noueuse, enfin des anévrysmes multiples au niveau des artéριοles, qui peuvent se rompre et provoquer à l'intérieur du névrax des hémorragies, souvent mortelles (Weichselbaum - Kernohan).

Les lésions parenchymateuses sont dues en premier lieu à des altérations consécutives aux atteintes vasculaires, telles que ramollissement et thrombose, mais aussi une dégénérescence des fibres myéliniques attribuée à des processus anémiques,

ou encore des troubles de circulation cérébrale qui sont sous la dépendance d'une leptoméningite fibreuse (Erlandson).

D'autre part, les lésions de périartérite noueuse doivent être distinguées d'autres affections susceptibles comme elle de frapper les petites artères et d'entraîner comme elle des dilatations anévrysmales.

L'examen histologique, mieux que le tableau clinique permet de les différencier .

a) *Atteinte vasculaire : type de vaisseaux atteints.*

Il semble que toutes les artères, quel qu'en soit le calibre, puissent être touchées, mais avec une prédilection artériolaire. Le plus souvent les altérations vasculaires sont extrêmement diffuses, et contrairement à l'opinion classique, les veines peuvent également être atteintes.

Le substratum anatomique décrit par Küssmaul et Maier en 1866, à savoir la nouure prévasculaire, siégeant principalement au niveau des petites artères musculaires se retrouve dans les formes chroniques aussi bien que dans les formes aiguës (Mme Habib).

Dans le cerveau les lésions affectent principalement les petits vaisseaux méningés, les artérioles intraparenchymateuses et celles des plexus choroïdes. Mais peuvent être touchés également les principaux axes artériels du tronc basilaire, du cercle de Willis, les artères spinales antérieures... ainsi qu'en témoignent quelques cas publiés de 1952 à 1967.

— en 1952, « des nodules blanchâtres déposés en chapelet sur les petites artères de la base, de la convexité ainsi que sur les artères spinales » sont observés par Bernard, Kourilsky, Grossiord.

— En 1952, Neuhold trouve à l'autopsie, de « nombreux nodules blanchâtres sur les artères sylviennes, cérébrale antérieure et spinale antérieure, un élargissement du tronc basilaire avec dilatation sacciforme en partie thrombosée à sa terminaison ».

— En 1958, Friedman : « Anévrysmes bilatéraux des carotides internes avec thromboses bilatérales, ainsi que des anévrysmes des artères vertébrales situés juste avant leur réunion pour former le tronc basilaire. »

— Le cas présenté par Facon se range dans les formes cliniques de la périartérite noueuse avec atteinte évidente du système nerveux central.

La particularité anatomique de ce cas, consiste dans la présence à l'examen macroscopique du cerveau « d'épaississements nodulaires moniliformes fort nombreux et visibles à l'œil nu dans les vaisseaux cérébraux de grand calibre aussi bien que dans les collatérales moyennes et dans celles de très petit calibre ».

Ces multiples formations nodulaires ont la dimension d'un grain de millet et sont particulièrement évidentes sur le trajet de l'artère cérébrale moyenne. « Macroscopiquement ces épaississements suggèrent dans une certaine mesure l'artériosclérose cérébrale de type scalariforme signalée par Morel et Wildi dans laquelle sur l'axe longitudinal des artères apparaissent des épaississements linéaires imprimant à l'artère un aspect scalariforme. Ce type n'est dans la majorité des cas pas associé à l'ectasie ».

Dans un cas de Gans, à côté d'un anévrisme typique de l'artère basilaire, de petites dilatations sacciformes parsemaient les artères de la base.

— L'artère carotide interne peut également être intéressée, ainsi dans un cas de Kernohan et Woltmann ainsi que dans le cas de Lesage (Paris 1953) où une thrombose de la carotide interne est considérée comme très probable.

— Dans un cas de Balo, des nodules sont retrouvés sur les artères méningées et cérébrales moyennes.

— R.G. Ford en 1965 signale entre autres, des thromboses des artères cérébrales moyennes.

— Dans le cas de Gherardo J. Gherardi publié en 1967, une hémorragie cérébrale est due à la rupture de l'artère cérébrale antérieure droite à proximité de l'origine de la communicante antérieure.

Remarquer qu'un anévrisme, décelé à l'artériographie dans la région de la communicante antérieure a été retrouvé intact à l'autopsie.

— Signalons enfin le cas de Sheeman, Harriman et Bradshaw, il s'agit d'un ramollissement du lobe pariétal inférieur droit, des deux lobes temporaux et des régions frontales inférieures et occipitales latérales, or « les vaisseaux composant le cercle de Willis et ses branches furent soigneusement examinés, de façon complète sans qu'on y décèle le moindre épaississement pariétal ni une thrombose. Des sections multiples de grandes artères de la base montraient des parois anormales. »

Il ressort de ces observations, les quelques données suivantes :

— on trouve dans les artères du cerveau, les mêmes nodules de périartérite noueuse que dans la peau et les viscères,

— toutefois, il est des cas où ces lésions spécifiques sont peu marquées (observation II), voire absentes (obs. I),

— il n'y a pas toujours de parallélisme anatomo-clinique. Dans certains cas où les lésions spécifiques sont peu marquées, le syndrome nerveux est intense, et inversement il est des cas sans grand syndrome encéphalique mais avec de nombreux foyers artériels cérébraux.

— A côté des lésions spécifiques, on note dans un assez grand nombre de cas, la présence de dilatations sacciformes voire de véritables anévrysmes typiques.

— Les lésions spécifiques ou non, sont réellement pluri-focales.

— La répartition topographique des atteintes vasculaires n'est pas originale. En comparant leur répartition avec celle des anévrysmes artériels intracrâniens dits congénitaux étudiée par Locksley (1966) sur 2.672 cas, nous constatons une certaine similitude dans la localisation.

Dans la grande majorité des cas, en effet, les anévrysmes sont situés au voisinage du polygone de Willis ; environ 90 à 95 % de ces anévrysmes s'observent en trois points : l'artère carotide interne près de la naissance de l'artère communicante postérieure — la jonction de l'artère cérébrale antérieure et de l'artère communicante antérieure — et l'artère cérébrale moyenne au niveau de la première ou de la seconde bifurcation.

Quant aux anévrysmes vertébraux basilaires (5 à 10 % des cas) les plus fréquents sont situés sur le tronc basilaire lui-même.

— les lésions de périartérite noueuse doivent être distinguées d'autres affections susceptibles comme elle de frapper les petites artères et d'entraîner comme elle des dilatations anévrysmales. L'examen histologique permet de les différencier.

— Urechia et Elekes notent dans une observation, une atteinte des veines présentant les mêmes lésions que les artères.

— il n'est pas étonnant de penser que les lésions artérielles puissent entraîner la rupture de ces vaisseaux ainsi fragilisés, soit directement, soit par l'intermédiaire des anévrysmes qu'elles entraînent, aboutissant aux lésions parenchymateuses que nous allons décrire.

b) Conséquences des altérations vasculaires.

Ce sont les hémorragies et les ramollissements, respectivement dus à une brèche vasculaire et à une thrombose. Ces accidents peuvent être localisés ou diffus, massifs ou microscopiques et bien souvent coexistent des foyers d'âge différent et d'étendue variable.

Les hémorragies peuvent être localisées au thalamus (Balo) au noyau strié (Vesprenu et Janesco) à la capsule externe (Weigold), ou diffuses, cerveau, bulbe, cervelet, moelle ou centre oval (Wohllwill).

Les ramollissements sont parfois étendus : nécrose cérébrale massive, volumineux foyer simulant une tumeur cérébrale, obstruction complète de la sylvienne (Kernohan et Woltmann). Des foyers de nécrobiose plus petits peuvent être multiples et d'âges différents, les uns anciens, les autres récents, correspondant aux diverses phases évolutives de la maladie. Ils sont dus à un rétrécissement considérable de la lumière des vaisseaux, parfois à son oblitération totale (Wohllwill, Richardson, Silbermann, Brenner).

Il faut dire que bien plus souvent que des hémorragies massives ou des gros foyers de ramollissement se voient les foyers microscopiques, en général nombreux, siégeant plus volontiers dans la région marginale d'un territoire vasculaire. Ces microfoyers sont de morphologie variable selon l'importance respective de la nécrose, de l'envahissement macroscopique, de la prolifération glio-conjonctivale. Dans certains cas, on observe des foyers de ramollissement très nombreux mais répartis dans un territoire vasculaire encéphalique unique.

1) Les hémorragies

Vesprenu et Janesco ont décrit des hémorragies autour des vaisseaux capillaires dans le noyau strié. Dans une observation de Chvostek et Weichselbaum rapportée par Kahlden existaient des anévrysmes, accompagnés d'hémorragies multiples dans le parenchyme cérébral, et l'examen histologique a confirmé la périartérite noueuse.

Freund a constaté l'existence de nodules cérébraux accompagnés de petites hémorragies.

Dans le cas de Friedman en 1958, avec anévrysmes bilatéraux des artères vertébrales situées juste avant leur réunion pour former le tronc basilaire « l'un de ces anévrysmes s'était manifestement rompu récemment pour engendrer une hémorragie sous-arachnoïdienne considérable ».

Dans un cas de Chvostek et Weichselbaum les lésions péri-artériolaires avaient entraîné de petits anévrysmes, sources d'hémorragies intracrâniennes multiples.

Parmi les cas relevés par Robert G. Ford, à la Mayo Clinic, l'autopsie trouve cinq fois des hémorragies.

- une hémorragie sous-arachnoïdienne ainsi que de nombreuses pétéchies dans les hémisphères, chez un homme de 51 ans ayant présenté des crises convulsives focales, une déviation de la tête et des yeux à gauche, une raideur de la nuque, un Babinski gauche et une ponction lombaire hémorragique.

- une hémorragie intracérébrale de l'hémisphère gauche, avec rupture dans le ventricule latéral gauche chez une femme de 48 ans ayant présenté une hémiparésie droite avec aphasie.

- Une hémorragie intracérébrale dans le lobe frontal droit chez une femme de 39 ans avec état confusionnel et crises convulsives focales à gauche.

- une hémorragie cérébelleuse,

- des pétéchies dans le lobe occipital gauche chez une jeune fille de 16 ans ayant fait des crises convulsives généralisées, et présentant un signe de Babinski à gauche.

Les hémorragies peuvent donc se manifester tantôt par une symptomatologie en rapport avec les foyers atteints, tantôt par des accidents dramatiques, surtout dans les périodes terminales et caractérisées par un état confusionnel ou hallucinatoire ou délirant.

2) Les ramollissements :

— Dans un cas rapporté par Balo, le malade présentait des signes pyramidaux, une ataxie, une inégalité pupillaire et un nystagmus, et au niveau du cerveau se voyaient des lésions de méningite chronique, de nodules sur les artères méningées et l'artère cérébrale moyenne, ainsi que de nombreux foyers de ramollissement dans le parenchyme, dans la capsule interne droite, les noyaux mésocéphaliques gauches et dans le cervelet.

— Runge et Melzer ont trouvé des lésions de périartérite cérébrale et méningée avec thrombose des gros vaisseaux et ramollissement consécutif ; les symptômes très diffus accusés par le malade étaient liés à des foyers multiples, cérébraux, médullaires et nerveux.

— Kahler cite l'observation d'un malade présentant des attaques épileptiformes, une hémiparésie, des troubles visuels associés à un syndrome infectieux grave avec signes de polynévrite. A la vérification anatomique, il s'agit d'encéphalite hémorragique avec foyers de ramollissement multiples au niveau du cortex, dans les deux lobes occipitaux et dans les hémisphères cérébelleux.

— Parmi les cas de R.G. Ford, on relève :

— un infarctus de l'hémisphère cérébral gauche chez une femme de 71 ans ayant présenté une thrombose de l'artère centrale de la rétine droite, une hémiplegie droite avec aphasie ainsi que des crises convulsives,

— un infarctus du lobe temporal droit associé à une hémorragie du lobe frontal droit.

— un infarctus du lobe occipital droit chez un homme de 65 ans présentant une diplopie, des épisodes d'amaurose transitoire de chaque œil et un état convulsif terminal.

— des infarctus bilatéraux des corps striés et de la capsule interne chez un homme de 53 ans ayant accusé une détérioration intellectuelle, une hémiplegie droite, puis une hémiplegie gauche, avec un rythme delta généralisé à l'électroencéphalogramme.

— un petit infarctus du lobe occipital gauche et une hémorragie ancienne de la région pariétale motrice chez un homme de 53 ans ayant présenté une détérioration intellectuelle, de la désorientation et un œdème papillaire.

— un infarctus massif du lobe occipital droit et des infarctus plus petits dans les lobes frontaux ainsi que dans le lobe occipital gauche chez un jeune homme de 19 ans ayant accusé des amauroses transitoires, un nystagmus, des convulsions généralisées.

3) A côté de l'hémorragie ou de l'infarctus massif par rupture d'un anévrysme ou par thrombose, ont donc été décrits une infinité de variétés anatomiques et les constatations faites par les auteurs ont varié avec chaque tableau clinique.

Ainsi peuvent se voir des petits foyers infarctoïdes ou des petites hémorragies microscopiques, l'un et l'autre en nombre variable, l'un et l'autre unilatéraux ou bilatéraux, l'un associé à l'autre ou l'un et l'autre isolés.

c) Mais à côté des lésions spécifiques, qui, rappelons-le, ne sont retrouvées que dans 8 % des cas de Arkin et Wright, une fois sur sept pour Weischler et onze fois sur vingt-cinq cas pour Lee Parker et Kernohan, les auteurs ont décrit : — des troubles de la circulation cérébrale sous la dépendance d'une leptoméningite fibreuse (Erlandson) — des foyers de démyélinisation sans prolifération histiocytaire et sans argument topographique évident plaidant pour leur origine ischémique (Malamud 1942, Horanyi 1952, Balo 1950) ; c'est dans cette dernière qu'on a invoqué un processus dysmétabolique d'origine allergique et enfin, des lésions secondaires à une atteinte du rein par la périartérite noueuse, que nous allons envisager maintenant.

En effet, la grande hémorragie cérébrale, terminale, n'est pas toujours la conséquence de la rupture d'un anévrysme. Elle peut relever de mécanismes banaux, identiques à ceux de l'hémorragie cérébrale commune : association avec une néphrite hypertensive et azotémique. Outre le cas cité précédemment par Hiller en 1953, le malade de J. Gherardi en 1967 est très illustratif.

La malade, une femme de 26 ans, était hypertendue depuis dix ans et migraineuse depuis longtemps. Ses maux de tête s'aggravèrent brutalement avec raideur de la nuque et liquide céphalorachidien sanglant, température à 39°4 à l'entrée et qui se tint élevée pendant les douze jours de son atteinte. Sa tension se maintient aux alentours de 130/100, son pouls est rapide et régulier. La fente palpébrale gauche était plus étroite que la droite mais aucun autre déficit de paire crânienne était présent, aucun trouble de latéralisation.

Une artériographie découvrit un anévrysme dans la région de la communicante antérieure.

La pression du L.C.R. était élevée avec 17.000 globules rouges au mm³ et Xanthochromie.

Contre la fièvre persistante, un traitement antibiotique fut institué, à l'exclusion de la pénicilline dont une sensibilisation antérieure était connue.

L'état de la malade s'aggrava, et elle s'enfonça dans un état comateux le jour de sa mort.

Le diagnostic d'hémorragie sous-arachnoïdienne était retenu depuis le début, et l'impression qu'elle était due à un anévrysme congénital du cercle de Willis, prévalait. Seule la température laissait perplexe tout au long de l'évolution.

Anatomo-pathologie du cerveau.

Une hémorragie (plus importante qu'au niveau des reins) enveloppe les artères cérébrales antérieures et communicante antérieure, érode un étroit couloir au travers du lobe frontal droit et est rompue dans le système ventriculaire, le remplissant de sang récemment coagulé. Le sang s'étend aussi loin en arrière que le IV ventricule et émerge dans les espaces sous-arachnoïdiens dans la fosse postérieure. La source du saignement est une déchirure longitudinale de 1,5 cm sur la face dorsale de l'artère cérébrale antérieure droite juste à côté de l'origine de la communicante antérieure : il a le même aspect microscopique que l'atteinte artérielle rénale.

L'anévrysme soupçonné cliniquement a été trouvé intact et juste à l'origine de la communicante. Il était fusiforme et artérioscléreux plutôt que sacculaire, et une dilatation identique mais moins perceptible a été notée dans le segment proximal de l'artère cérébrale antérieure gauche.

Au niveau des reins : la lésion caractéristique est une hémorragie disséquante et circonférentielle qui sépare l'adventice de la couche musculaire, laissant intacte cette dernière et soulevant la lame élastique externe. Le hile des deux reins découvre des épanchements sanguins — intra-muraux limités aux branches principales des artères rénales mais s'étendant à des distances considérables le long de celles-ci sans toutefois s'étendre dans les tissus avoisinants.

Commentaires : la possibilité que les lésions soient secondaires aux hémorragies plutôt que causales pourrait être exclue par leur présence à distance de l'endroit de l'hémorragie dans le rein, seulement localisées le long du chemin de dissection le long des artères rénales et sur le bord de la brèche artérielle du cerveau.

Ces données confirment la thèse de la lésion rénale précédant la lésion cérébrale, progressant jusqu'à produire l'infarctus des reins, puis en retour déterminant un effet vasopresseur et potentialisant la lésion cérébro-vasculaire jusqu'à son épilogue explosif.

CONCLUSIONS

Nous rapportons deux observations d'accidents vasculaires cérébraux survenus au cours de la périartérite noueuse. Ces deux observations sont assez voisines sur le plan clinique et évolutif : il s'agit de sujets dont l'affection a débuté de façon similaire par un asthme sévère ne tardant pas à se compliquer d'infiltrats pulmonaires, de signes d'atteinte rénale et de troubles nerveux périphériques qui ont été marqués chez notre second malade.

Le rattachement à la périartérite noueuse de ces manifestations a été fait précocement malgré la négativité des biopsies répétées, en raison de la forte éosinophilie sanguine, du caractère disparate des symptômes et des signes périphériques très évocateurs. L'issue a été fatale dans l'un et l'autre cas, en moins de deux ans par hémorragie cérébrale.

Le mécanisme physio-pathologique de ce dernier accident est resté assez obscur, toutefois dans le premier cas, il semble être le résultat d'une forte hypocoagulabilité secondaire à un infarctus myocardique, et dans le second cas de lésions de vascularite spécifique au niveau du cerveau.

Cet aspect terminal de la maladie est assez rarement signalé par les différents auteurs, tant en France qu'à l'étranger, et sa pathogénie est loin d'être dans tous les cas élucidée.

Nous rappelons à la lumière de ces deux observations, les caractères cliniques, anatomo-pathologiques et physio-pathologiques des accidents vasculaires cérébraux au cours de la périartérite noueuse ; nous constatons en particulier, que la répartition topographique des atteintes vasculaires spécifiques est assez semblable à celle des anévrysmes dits congénitaux, et que les conséquences de ces altérations vasculaires sont les hémorragies et les ramollissements, avec une fréquence légèrement supérieure pour ces derniers.

Du point de vue physio-pathologique enfin, nous évoquons surtout le rôle de l'hypertension artérielle en relation avec une atteinte rénale.

Vu, Le Président du Jury :

Vu et permis d'imprimer

*Le Recteur de l'Académie
de Paris.*

*Vu, le Doyen Honoraire
Administrateur Provisoire.*

- AITA J. A. — A clinical and pathological study of P.A.N. a report of five cases. One histologically healed. The American Journal of pathology 1930. 6 401 - 426.
- ARKIN A. — The neurologic manifestations of collagen diseases. Nebraska Med. J. 48 : 513 - 6 sep 63.
- AHLSTROM (C.G.), LIESHOLM (K.), TRUEDSSON (E.). — Forme respiratoire et rénale de la P.A.N. (Acta Medica Scan 144 n°s 15 - 323 - 332. 1953).
- BAGGETTOSS (D.M.), SCHICK (R.M.) et POLLEY. — Les effets de la cortisone sur les lésions de la P.A.N. (Am. J. Path, 27 - 537 - 1951).
- BANK N. — The relationship of malignant hypertension to P.A.N. in humans (J. Mont. Sinai Hosp. 22 290 - 1955).
- BARDEN R.P., COOPER D.A. — The roentgen appearance of the chest in diseases affecting the peripheral vascular system of the lungs (Radiology 51, 44, 1948).
- BARTKO. — Acute lethal polyarteritis nodosa with cerebral localization. Cesk. neurol. 28 294 - 8 jul 65.
- BENARD, KOVRILSKI, GROSSIORD, GRUNER. — A propos d'un cas d'artérite nodulaire disséminée avec manifestations nerveuses, hépatiques et cutanées. (Revue neurologique 1952 86 - N° 13).
- BERTRAM (W.). — Diagnostic et traitement de la P.A.N. (Munich Med Wschr. 94. 1205 - 1952).
- BLANKENHORN (M.A.) et KNOWLESC (H.C.). — Périartérite noueuse. Diagnostic et signes cliniques. Ann. int. Med. 41 - 5 - 887 - 892 - 1954).
- BOUDIN G. et BUGÉ (R.). — Les manifestations neurologiques de la P.A.N. (Bulletin médical 1953 - 67 - N° 12 325 - 329).
- BOYD (L.J.). — The renal and cardiac manifestations of P.A.N. (Bull. New York Med. Coll. 4 176 - 184 - 1941).
- BOYD (L.J.). — Pulmonary manifestations of P.A.N. (Bull. New York Med. coll. fifth Ave. Hosp. 7 - 94 - 1944).
- BYROM (F.B.). — The pathogenesis of hypertensive encephalopathy and its relation to the malignant phase of hypertension. Lancet 2 : 201 - 1954.
- CLAUSSE. — The Lyon 1955.
- COLTON (C.L.) et (A.L.). — The surgical probleme of periarteritis nodosa. Brit. Journ. Surg. 54 393 - 6 May 67.
- DUSKY Ru (B.M.). — Neurologic manifestation of collagen disease. A report of 4 cases. Penn. Med. J. 67 30 - 4 déc. 64 (Alt. Med. J.).
- EDWARDS (J.E.), PARKIN (T.), BURCHELL (H.B.). — Recurrent hemoptysis and necrotizing pulmonary alveolitis in a patient with glomerulonephritis and P.A.N. (Proc. Staff. Meet. Mayo-clin. 29, 193, 1954).
- FACON, MEXTES. — Périartérite noueuse à lésions d'aspect particulier au niveau des grandes artères cérébrales. (Revue neurologique 1960. 103. N° 2. Août 54).
- FORD R.G. — Central nervous system manifestation in periarteritis nodosa.
- GARCIN R. — XX^e réunion neurologique internationale. Paris 1955. (Revue neurologique - 92 - 1955, p. 419.)
- GHERARDI (GJ. et AL.). — Localized dissecting hemorrhage and arteritis. Renal and cerebral manifestations. (Jama 199 : 219 20. 16 janvier 67).
- GIARD et VERSTRAETE. — La périartérite noueuse. Etude clinique et pathogénique. Critères biologiques de la maladie.

- GLASER (G.M.). — Collagen diseases of the central nervous system. (Med. Clin. N. Amer. 47 : 1475 - 1495. Nov. 63).
- GOUFFAULT (J. and Al.). — Endocarditis and arterial embolism in periarteritis nodosa. (en français) (Cœur. Med. Int. 5 371 - 5 Jul. 66).
- GLEZER. — On the common nature of hemorrhagic vasculitis and periarteritis nodosa (Klin. Med. Moskva 41 : 91 - 6 - oct. 63).
- GRAVELEAU, ROBAIN. — Manifestations neurologiques de la périartérite nodosa. (Progr. Med. (Paris) 90 : 729 - 34).
- HORANYI (B.). — Gehirn veränderungen bei periarteritis nodosa Acta morphologica Academica scientiarum hungarica. 1952 - 2 - 239 - 252.
- HUGUES (J.T.). — Granulomatous giant celled angietis of the central nervous system. (Neurology (Minneap) 16 : 293 - 8 mars 66).
- HARBITZ (F.). — Unknown forms of arteritis with special references to their relation to syphilitic arteritis and periarteritis nodosa (Amer. J. Med. Sci. 163 : 250 - 1922).
- HABIB (R.). — Thèse Paris 1954. Aspects histologiques de la P.A.N. (ses rapports avec les autres artérites nodulaires et les maladies du collagène).
- HABIB (R.). — Annales de Médecine 1955 - 56 N° 4.352 - 436. Sur les aspects histologiques de la P.A.N.
- HUGUES (J.T.). — Granulomatous giant celled angitis of the SNC (Neurology Minneap. 16 : 293 - 8 - mar. 66).
- HUTT (R.). — La P.A.N. accompagnée de manifestations pulmonaires et de défaillance cardiaque. (Brit. J. Tub. 62. 3. 66. 70 1958).
- MERNOHAN J.W. and WOLTMAN HW. — P.A.N. a clinicopathologic study with a special reference to the nervous system. (Arch. Neurol. (chic.) 39 : 655 : 1938).
- LAMB. — P.A.N. a clinical and pathological review of the disease. (Then Arch. of Intern. Med. 14 - 481. 1914).
- LAMBERT. — Thèse Paris 1956. Contribution à l'étude de la P.A.N.
- LANG (E.K.). — The arteriographic diagnosis of P.A.N. (Indiana. Med. Ass. 60. 928. Jul. 67).
- LAPRESLE J. MILHAUD. — Lésions du système nerveux central dans la P.A.N. Etude anatomique de deux cas. (Rev. Neurologique Oct. 61 105 : 314 - 324.)

- LESAGE. — Atteintes du S.N.C. au cours du P.A.N. Thèse Paris 1958.
- LINK (G.S.). — Spontaneous bilateral perirenal hematoma. (J. Urol. 69 - 13 - 17 janvier 1953).
- LISS L., HIMARA K. — Toxic manifestations of P.A.N. Study of incidence and pattern of the involvement of the S.N.C. (Trans. Amer. Neurol. 87 : 162 - 4 1962).
- MAC GRAE (J.D.). — Perirenal hematoma secondary to polyarteritis nodosa (Arch. Intern. Med. 104 : 421 - 426 sept. 1959).
- MAC KAY ME. Mc LARDYT. HARRIS C. — A case of P.A.N. of the S.N.C Journal of Mental Science 1950. 96 - Avril 470 - 475).
- MACKEN J., VANDAEL J., TIVERDY G. et Van BOGAERT L. — Déterminations nerveuses de la P.A.N. (Acta neurologica et psychiatria belgica. 51, 4, 215 - 232, 1951).
- Mc. KISSOCK, W., PAINE K., WALSH L. — Further observations on subarachnoid haemorrhage. (J. Neurol. Neurosurg. psychiatr. 21 : 239 - 248. Nov. 1958).
- MARTIN H. et NOETZEL H. — Die Gehirn beteiligung bei generalisierten panarteritis nodosa. Bei träge zur pathologischen anatomie und zur. All germeinen pathologie 1959, 121, 3, 347 - 374).
- NICAUD (P.). — Les lésions initiales de la P.A.N. (Presse Médicale 1946 - N° 6 - P. 88 - 89).
- NICAUD (P.). — P.A.N. Maladie de Kussmaul (1 volume, Masson et Cie, 1946 - p. 125).
- NICAUD (P.) et LAFFITTE. — P.A.N. Reprise évolutive (Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. Paris 22 - 1943).
- NOLL (R.J.). — Contribution à l'étude de la P.A.N. Revue critique de la littérature (Act. Clinica Belgica 6, 3 165 - 202, 1951).
- OTSUKA R. — Neuropsychiatrie symptoms and pathology in periarteritis nodosa (Saishin Igaku 21 2418 - 25 nov. 66).
- OTSUKA (R.). — Brain lésions of P.A.N. 2 cases. Psychiatr. neurol. Jap. 67 : 1220 - 40 - Dec. 65.)
- PARKER (H.L.), KERNOHAN (J.N.). — The central nervous system in P.A.N. Proceeding of the staff meetings of the Mayo-clinic. (1949, 24, N° 12, p. 43 - 48).
- PASSEIECO. — L'éosinophilie au cours de la P.A.N. Sa valeur clinique diagnostique et pathogénique. Thèse de Paris 1953.
- REFSUM (S.). — P.A.N. with polynevritis and involvement of the central nervous system. A clinico pathological report (Psycho. Neurol. Neurochir. 66 : 418 - 22. Jul. Octo. 63).
- RICHARD (L.). — L'atteinte du S.N.C. au cours de la P.A.N. Thèse Médecine Lyon 1939.
- RISER (M.), GERARD (J.) et GLEIZES (L.). — Etude anatomo-clinique d'un cas de P.A.N. à forme neurologique (Revue neurologique 1955, 92, N° 6 523 - 532).
- ROGER (H et J.), POURSINES (Y.). — P.A.N. Ses manifestations neurologiques (Ann. Médecine 1953-54 (22 - 57).
- ROGER (H. et J.), POURSINES (Y.). — Aspects neurologiques de la P.A.N. (Revue neurologiques 1955. 92 N° 6 - 430 - 464).

- SAGAL (Z.). — P.A.N. Report of a case with brain involvement (Ann. int. Med. 42, 3, 711 - 720 - 1955).
- SAHS (AL.). — Diagnosis and management of extracranial and intracranial vascular disease (Med. Clin. N. Amer. 47 : 1497 - 1510 - Nov. 63).
- SCHEINKER (IM.). — Cerebral thrombo angiitis obliterans and its relation to periarteritis nodosa (J. Neuropath. exp. neuro. 4. 77 - 1945).
- SCHAFER (H.J.). — Cerebral vascular occlusion in middle age. (Med. Welt. 10 493 - 501 6 mars 65).
- SIGUIER (F.). — Les maladies vedettes (1 vol. Masson Ed. - 1957).
- SILVESTRE. — Thèse Paris 1952.
- SIMMONDS (Sir Ch.). — Les troubles vasculaires cérébraux chez les jeunes (R. Neurol. Juin 48 - 80, N° 6 401 - 412).
- SWEENAY (Ar. Jr.) et BAGGENTOSS (A.M.). — Pulmonary lesions of P.A.N. (Proc. Staff Meet. Mayo clin. 24 - 35 - 1949).
- TURIAF (J.). — Asthme et P.A.N. (Toulouse Med. N° 5 - 257 - 266, 1954).
- TURAF (J.). — Infiltrats pulmonaires curables avec éosinophilie contemporaine. Syndrome de Loeffler et états pulmonaires apparentés. (Encycl. Med. Chir. T « Poumon » 6003 F 10 1-8.)
- TURIAF (J.), MARLAND (P.), MOREAU. — Rapport du XXXI^e Congrès de Médecine (Masson 1957).
- TAUBENHAUS (M.), EISENSTEN (B.), PICK (A.). — Manifestations cardio vascul. des maladies du collagène.
- VRECHIA (C.) et ELEKES. — Les formes nerveuses de l'artérite noueuse (Ann. Med. 36, 5, 466 - 484 - 1934).
- WEILER (J.). — Thèse Paris 1963. Contribution à l'étude des tre observations (anatomocliniques) inédites.
- WINKELMAN (N.W.) et MOORE (M.T.). — Discriminated necrotizing periarteritis (P.A.N.) A clinico pathologic report. (Journal of Neuropathology and experimental neurology 1950, 9, 1, 60 - 78).

TABLE DES MATIÈRES

- a) les manifestations bronchiques, pulmonaires et pleurales,
- b) les manifestations rénales,
- c) Périartérite noueuse et hypertension artérielle,
- d) aspect histologique de base.

OBSERVATION N° I

Résumé et commentaires.

OBSERVATION N° II

Résumé et commentaires.

ETUDE COMPAREE DES OBSERVATIONS I ET II.

LES ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX

I. Fréquence

II. Le contexte

III. L'infinité des aspects cliniques est difficile à schématiser :

- a) les deux tableaux les plus fréquents,
- b) les manifestations méningées

IV. Les lésions et leurs conséquences :

- a) atteinte vasculaire : type de vaisseaux atteints,
- b) conséquences des altérations vasculaires
 - I) les hémorragies,
 - II) les ramollissements,
 - III) variétés anatomiques.
- c) autres aspects (rôle de la néphrite hypertensive).

CONCLUSIONS

Bibliographie

